ÜBER

ANGEBORENE SPASTISCHE GLIEDERSTARRE.

MITTHEILUNGEN
AUS DEM KINDERSPITALE ZU BASEL.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT ZU BASEL

VORGELEGT VON

W. EMIL FEER,
ASSISTENZARZT DES KINDERSPITALS ZU BASEL.

DRUCK VON B. G. TEUBNER IN LEIPZIG.
1890.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548815_0136

MEINEM HOCHVEREHRTEN CHEF UND LEHRER

HERRN PROFESSOR

DR. E. HAGENBACH-BURCKHARDT

DIRECTOR DER KINDERKLINIK ZU BASEL

IN HOCHACHTUNG UND DANKBARKEIT

GEWIDMET.

Einleitung.

Die ersten deutlichen Notizen über angeborene spastische Gliederstarre, meist spastische Spinalparalyse des Kindesalters geheissen, finden sich bei Delpech (Orthomorphie, Paris 1828, Tome I), der darauf hinweist, dass abnorme Innervation der Muskeln dauernd die gegenseitige Lage der Knochen zu stören vermag. Er berichtet von einem 5jährigen, mikrocephalen, idiotischen Mädchen, das an allgemeiner Muskelstarre litt, und glaubt als Ursache dieser Störung eine Entwicklungshemmung des Gehirnes annehmen zu dürfen.

Weitere Angaben treffen wir bei Heine (Beobachtungen über Lähmungszustände der untern Extremitäten, Stuttgart 1840), der einige unverkennbare Fälle beschrieb und späterhin die Affection als Paraplegia spastica cerebralis bezeichnete.

Die erste genaue Kenntniss der Krankheit stammt aus England, wo Little in der Mitte der Vierziger Jahre im „Lancet" darauf aufmerksam machte, dann 1853 in den „Deformities of human frame", 1862 in den Transactions of Obstetrical Society in einer grossen Abhandlung, endlich 1870 in Holmes' „System of Surgery", Vol. III die Affection, die er „congenital spastic rigidity of limbs" nannte, als Krankheit sui generis beschrieb. In den Transactions findet sich das Bild des Leidens mit vollendeter Meisterschaft gezeichnet. Es ist seither wenig Neues mehr beigetragen worden, so dass man mit Recht den Namen Little's Krankheit vorgeschlagen hat. Little glaubt, dass schon Shakespeare das Leiden und seinen Zusammenhang mit der Geburt gekannt habe. Er citirt hierfür die Worte Glosters aus Richard III. (Act I Sc. 1)

„Ich, so um schönes Ebenmaass verkürzt,
Von der Natur um Bildung falsch betrogen,
Entstellt, verwahrlost, vor der Zeit gesandt
In diese Welt des Athems, halb kaum fertig
Gemacht, und zwar so lahm und ungeziemend,
Dass Hunde bellen, hink' ich wo vorbei."

Little vermuthet auch, dass Shakespeare vielleicht aus Thomas More gewusst habe, dass die Geburt Glosters in Fusslage nach schweren Wehen stattfand.

Little's Landsmann Adams hat 1866 (Club-Foot, London) eine ausgezeichnete Schilderung der Krankheit geliefert.

In Deutschland beschrieben sie 1864 Strohmeyer (Handb. d. Chirurgie, 2 Bd.) als permanenten Tetanus der Extremitäten bei Kindern, des Genaueren Busch (Lehrb. d. Chir. 1866, Bd. II, 3), der die spastischen Contracturen von Knie und Fuss trefflich behandelte.

Trotz alledem blieb merkwürdiger Weise die Krankheit unbeachtet, bis Charcot und Erb (1875) die ähnliche Affection bei Erwachsenen (spastische Spinalparalyse) beschrieben und als einheitliche Krankheit aufstellten. Nun wurde auch wieder das Leiden der Kinder studirt, zuerst von Erb (Memorabilien 1877), aber anfänglich als identisch mit der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen und somit auch als spinales Leiden aufgefasst. Erst späterhin kamen einzelne Forscher dazu, die spastische Spinalparalyse der Kinder, wie man allgemein die angeborene spastische Gliederstarre nannte, von der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen zu trennen.

In den letzten 10 Jahren wurden zahlreiche Beiträge zur angeborenen Gliederstarre geliefert. Am eingehendsten beschäftigten sich damit Seeligmüller,[1]) Förster,[2]) Rupprecht, Ross, Naef, Wolters, Osler etc. Die meisten Autoren verlegen den krankhaften Process in das Rückenmark; in das Gehirn nur dann, wenn dieses am klinischen Bilde Betheiligung zeigt. Ross dagegen, neuerdings auch Wolters und Osler sprechen die Vermuthung aus, dass sämmtlichen Fällen von angeborener Gliederstarre eine Gehirnerkrankung zu Grunde liegen dürfte.

In Anbetracht dieser tiefgreifenden Meinungsunterschiede ist es gewiss berechtigt und wünschbar, weitere Beiträge zu liefern, um so mehr, als das Leiden nicht häufig auftritt und bis jetzt (Februar 1890) kein Fall von angeborener Gliederstarre ohne Hirnsymptome zur Autopsie gelangt ist. Auch viele einzelne Punkte, so die Convulsionen, der Strabismus etc., harren noch der Aufklärung. Ferner stösst man vielfach noch auf Vermengungen mit der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen und in manchen verbreiteten Lehrbüchern über Kinderkrankheiten[3]) findet sich das Bild und was von

1) Jahrbuch f. Kinderheilkunde. N. F. Bd. XIII.

2) Ibid. Bd. XV.

3) Eine wirklich gute Beschreibung findet sich in d'Espine et Picot. Manuel des maladies de l'enfance. 1889.

der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen gilt, einfach mehr oder weniger auf die angeborene Affection übertragen.

In der Poliklinik des Baseler Kinderspitals wurden in den letzten Jahren mehrere Fälle von angeborener spastischer Gliederstarre beobachtet und während längerer Zeit im Auge behalten, was den schätzenswerthen Vortheil bietet, den Verlauf genau kennen zu lernen. Auf die freundliche Anregung von Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt, Chefs der Anstalt, bin ich diesen Fällen nachgegangen und habe an Hand derselben mit Hilfe der einschlägigen Litteratur die Krankheit kennen gelernt. Bei meinen Nachforschungen bin ich, durch den Zufall begünstigt, noch auf viele weitere Fälle gestossen.

Es bleibt mir die angenehme Pflicht zu erfüllen, an dieser Stelle Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt, meinem hochverehrten Chef und Lehrer, den verbindlichsten Dank auszusprechen für die Unterstützung, die er mir bei dieser Arbeit in gütigster Weise zu Theil werden liess, sowie für die freundliche Ueberlassung seiner Fälle.

Eigene Beobachtungen.

Um Wiederholungen zu vermeiden, da wo nichts Positives vorlag, sei zum Voraus bemerkt, dass in allen Fällen auf Nystagmus, Schielen, Beweglichkeitsausfall der Augenmuskeln, Abnormität in Grösse und Reaction der Pupillen geprüft wurde. Ebenso auf Störung der Zungenbewegung, auf scandirende Sprache, Intentionszittern, fibrilläre Muskelzuckungen, Atrophien, ferner wurde immer auf Krankheiten der Wirbelsäule (Gibbus, druckempfindlicher Punkt etc.) untersucht, in der Gefühlssphäre auf Tast-, Temperatur-, Muskelsinn, Schmerzempfindung, Romberg's Phänomen geprüft. In der Anamnese wurde überall (ausgenommen die Fälle von Herthen) nach Potatorium, Lues, Consanguinität der Eltern, Verhältnisse der Geschwister, Neuropathien, Augenleiden in der Familie geforscht. Wo in den folgenden Beobachtungen Angaben über diese Punkte fehlen, lag nichts Derartiges vor.

Die Fälle I—VI stammen aus der Poliklinik des Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt.

Fall I. Mädchen, 8½ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus irregularis. Obere Extremitäten auch spastisch. Athetose-Bewegungen der Finger der linken Hand. Intelligenz leicht vermindert.

Anamnese. Polikl. Journ. des Kinderspitales Basel 19. XI. 1883. Nr. 458.

R. Luise, von Basel, 2¾ J. alt. Kann noch nicht gehen, stellt bei Gehversuchen die Beine übereinander. Schmale Schädelbildung, alle Nähte geschlossen. Spricht Alles. Thorax rachitisch. — Bäder, Ol. jecor. as.

Pol. Journ. 11. XII. 1886. Kann noch nicht gehen, nicht gerade sitzen. Gestern starke Convulsionen. Diagnose: Spastische Spinalparalyse. Galvanisation. Kathode auf Gangl. cerv. suprem. n. sympath., Anode auf entgegengesetzten proc. transv.; labil. So beiderseits. Kathode auf Lendenwirbel, Anode zwischen Schulterblättern, labil. Zweimal wöchentlich.

2. I. 1885. Geht an einem Stuhl durchs Zimmer, versucht schon an der Hand zu gehen.

20. III. 1885. Geht ziemlich gut, hebt die Beine, Galvanisation.

19. III. 1888. Sehnenreflexe nicht erhöht. Intelligenz nicht auffallend vermindert. Spastischer Gang. Athetosis.

Ergänzung der Anamnese. 20. VII. 1889. Eltern gesund. Pat. hat noch 2 ältere Geschwister, Mädchen von 18 und 10 Jahren, beide normal geboren und gesund.

Das in Rede stehende Kind Luise, 8½ Jahr alt, kam mit 7 Monaten zur Welt. Die Geburt verlief rasch, in Kopflage, ohne Kunsthilfe; keine Asphyxie. Das Kind war nicht über einen Fuss lang, schlief anfangs beständig und war zu schwach zum Saugen. Im ersten Jahre häufige Gliederkrämpfe, nach dem Impfen im Alter von 3 Jahren wieder Krämpfe, besonders im linken (geimpften) Arm. Vor 5 Wochen Krämpfe im linken Beine nach einem Falle.

Im Alter von ca. ½ J. Schielen bemerkt, hat mit der Zeit nachgelassen, oft wird ein Auge plötzlich „verstellt". Von jeher geiferte das Kind viel. Nie Schwäche der Blase oder des Mastdarmes.

In den ersten Lebensmonaten bemerkte die Mutter, dass die Kleine beim Waschen etc. die Beine steif machte und die Kniee zusammenpresste. Beim Sitzen machte es immer einen Buckel, auf einem Stuhl konnte es viel früher sitzen als auf dem Boden. Vermochte mit 4 J. an einem Tisch zu stehen. Bei Gehversuchen stellte es sich von jeher auf die Fussspitzen und kreuzte die Beine. Seit 1 Jahr bewegt sich das Mädchen mit ziemlicher Leichtigkeit, indem es mit den Händen an Wänden und Geräthen eine Stütze sucht. Seit diesem Frühjahr vermag es, ein Kinderwägelchen vor sich herschiebend, viele 100 Schritte weit zu gehen, ohne sonderlich zu ermüden. In den Händen zeigte sich immer eine grosse Ungeschicklichkeit; bis vor Kurzem war das Mädchen ausser Stande auf den Kopf zu langen.

Gedächtniss gut. Lernte spät sprechen; Sprache anfangs unverständlich, immer langsam. Charakter gutartig, dabei weinerlich und schreckhaft. Geringe Willenskraft.

Gesundheit immer trefflich. Nie Schmerzen in den Gliedern.

Die Füsse fühlen sich oft auffallend kühl an.

Stat. praes. 20. VII. 1889. Kräftiges Mädchen mit gesunder Farbe. Thorax leicht rachitisch gebaut.

Schädelumfang 49 cm (also 2—3 cm unter dem Mittel), hohe Kopfform, leichte Asymmetrie. Hinterhaupt flach. Stirne senkrecht, sehr schmal.

Diam. fronto-occip. = 16½ cm. D. mento-occ. = 21 cm.

Diam. biparietal. = 13½ cm. D. bitemp. = 11 cm.

Gesichtsausdruck blöde. Innervation des Facialisgebietes beidseits gut. Mienenspiel etwas schwerfällig. Beim Sprechen und bei Körperbewegungen häufige Grimassen.

Intelligenz deutlich vermindert, wenn auch nicht viel.

Das Mädchen hat nie eine Schule besucht, kann aber etwas rechnen und lesen. Die Sprache ist langsam, oft etwas undeutlich, angestrengt.

Die Augenuntersuchung wurde gütigst durch Herrn Prof. Schiess vorgenommen: „Beidseits ophthalmoskopisch normal. H. o. = 3—4 D. Bei Aufforderung, zu fixiren, fixirt das Kind gut in allen Richtungen. Beim gedankenlosen Blicken hie und da etwas Divergenz, besonders des linken Auges. Das rechte Auge macht beim Bedecken hie und da krampfhafte plötzliche Bewegungen nach oben und aussen" (6. VIII. 1889). Diese krampfhaften Bewegungen des rechten Auges sahen wir auch sonst häufig, ohne dass das Auge bedeckt wurde. Sehvermögen gut. Gehör gut. Die Zunge ist symmetrisch gebaut, wird gerade herausgestreckt, nach allen Seiten leicht bewegt.

Kleine flache Struma.

Kopfbewegungen ohne Hinderniss, Rumpfbewegungen etwas steif. Bauchmuskeln gespannt.

Die inneren Organe zeigen nichts Besonderes.

Die oberen Extremitäten besitzen eine sehr kräftige Muskulatur von gutem Volumen. Die Oberarme werden an den Rumpf angedrückt gehalten, die Ellbogen sind leicht gebeugt, die Vorderarme pronirt. Bewegungen werden langsam ausgeführt. Bei passiven Bewegungen machen sich, vorzüglich beim Strecken, Widerstände in Schulter, Ellbeuge, Handgelenk und Daumen geltend, die rechts ziemlich unbedeutend, links beträchtlicher sind. Die Hände sind ungeschickt. Die Finger der linken Hand werden bei activer Streckung langsam hyperextendirt und gespreizt. Sie vollziehen athetotische Bewegungen. Bewegungen einer Hand rufen in der andern Mitbewegungen hervor, die nicht unterdrückt werden können. Bei Beklopfen des untern Radiusendes kommt beiderseits eine lebhafte Zuckung der Beuger von Vorderarm und Hand zu Stande; links lässt sich ein leichter Tricepssehnenreflex auslösen.

Der Hautreflex der Bauchdecken ist schwach.

Die untern Extremitäten weisen sehr kräftige Oberschenkel (Umfang in der Mitte 30 cm), verhältnissmässig schwächere Waden auf (Umfang links 21 cm, rechts 20½ cm). Die Beine werden im Liegen in Hüfte und Knie leicht gebeugt gehalten, die Füsse sind in Spitzfussstellung, leicht supinirt und fühlen sich kalt an. Der linke Fuss ist ein wenig platt. Die grossen Zehen stehen dorsalflectirt.

Im Sitzen beschreibt der Rücken eine starke Kyphose, die Unterschenkel werden etwas vorgestreckt. Will das Kind auf dem Boden sitzen, so muss es sich mit den Händen nach hinten aufstützen. Beim Stehen verschwindet die Kyphose grösstentheils; ohne Stütze kann das Kind bloss einen Augenblick stehen.

Das Gehen gelingt nur den Wänden entlang, am Wägelchen oder mit Hilfe dritter Personen. Stützt man dem Kinde die Hände beim Gehen, so überträgt es einen grossen Theil des Körpergewichtes auf den Stützenden Beim Gehen wird der Rumpf steif, leicht vorgebeugt gehalten. Die unteren Extremitäten sind in Hüfte und Knie leicht gebeugt, nach innen rotirt. Die Füsse stehen auf den einwärtsgedrehten Spitzen, beim Schreiten streifen sich die Kniee, die Füsse schleifen über den Boden hin, einer wird vor dem andern aufgesetzt oder kreuzt ihn sogar. Die Schritte geschehen ruckweise, der Oberkörper macht seitliche Bewegungen. Der ganze Gang macht den Eindruck des Unbeholfenen, Mühsamen.

Die activen Bewegungen der Beine in Rückenlage sind wenig ausgiebig. So vermag das Mädchen nur mit grösster Anstrengung die Fersen einige Centimeter über die Unterlage zu erheben. Die Bewegungen im Hüftgelenk sind sehr beschränkt, vorab die Abduction, so dass die Kniee nicht über Handbreite von einander gebracht werden.

Die Beugung in den Knieen gelingt fast bis zum rechten Winkel. Die Dorsalflexion der Füsse ist verschwindend klein, grösser ist die Fähigkeit plantar zu flectiren. Die Zehen zeigen leidliche Beweglichkeit.

Fasst man einen Oberschenkel und sucht ihn passiv zu bewegen, so geht das Becken mit. Fixirt man das Becken und führt die Bewegungen so aus, so trifft man Widerstände, die namentlich bei der Abduction beträchtlich sind, aber in jeder Richtung durch einen gewissen Kraftaufwand überwunden werden können, ohne Schmerz zu verursachen. Die passive Streckung und Beugung des Kniees macht auch Mühe, links mehr wie rechts. Die passive Dorsalflexion des Fusses gelingt nur in sehr geringem Maasse, leichter die Plantarflexion. Die Zehen sind ziemlich nachgiebig.

Während der Ruhe fühlt sich die Muskulatur nicht hart an, bei activer oder passiver Inanspruchnahme wird sie auffallend hart, die Adductoren und die Wadenmuskeln oft bretthart. Die motorische Kraft ist jedenfalls nicht vermindert. Die Ausgiebigkeit der Bewegungen ist zwar gering, allein bei Vornahme passiver Bewegungen offenbart sich ein sehr beträchtlicher Muskelwiderstand.

Sensibilität ungestört.

Die Patellarsehnenreflexe sind bedeutend gesteigert. Beiderseits ist Fussclonus erhältlich. Klopfen auf die Adductorensehnen, auf den grossen Trochanter, auf den Condylus internus femoris ruft Zuckung in den Adductoren hervor. Beklopfen der Tibia bewirkt lebhafte Zuckung des Quadriceps, auch der Wadenmuskeln. Die Kitzelreflexe der Fusssohlen setzen beiderseits sogar den Oberschenkel in Bewegung.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln lässt sich des starken Fettpolster wegen nicht sicher beurtheilen.

Die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln bietet für beide Stromarten an Ober- und Unterextremitäten nichts Auffälliges. Für den galvanischen Strom ergab sich: Bei Reizung vom Nerv. peronaeus aus trat Ka Sz beiderseits bei 6 El. ein, bei Reizung von Nerv. ulnaris rechts bei 3, links bei 4 El.

Der beschriebene Fall kann in Bezug auf die spastischen Erscheinungen als typisches Beispiel der angeborenen Gliederstarre gelten, wir haben ihn darum etwas ausführlich behandelt. Die folgenden Fälle sind kürzer gefasst, da die Symptome überall grosse Aehnlichkeit aufweisen. Die Unterschiede werden grösstentheils durch die Intensität der Affection bedingt.

Fall II. Mädchen, 7¾ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus convergens. Atrophische Papillen. Linke obere Extremität auch spastisch. Intelligenz nicht deutlich verringert.

Anamnese. Polikl. Journ. 24. VI. 1884. Nr. 266.

F. Sophie, $2^{7}/_{12}$ J. alt. Spastische Spinalparalyse. Frühgeburt. Im Alter von 14 Tagen 3 Tage lang Gichter. Mit 1 Jahr bei Gehversuchen eigenthümlicher Gang bemerkt. Kreuzt die Beine bei jedem Schritte, kann nicht allein gehen. Strabismus converg. vom Alter von 2 Monaten an.

Kann Alles sprechen. Sehnenreflexe ausgesprochen. Faradisation 2mal wöchentlich.

14. X. Sehr starke Patellarsehnenreflexe. Kein Fussklonus. Kann bei gestrecktem Knie nicht frei sitzen. Galvanisation.

10. IX. 1885. Links Strabismus converg. Reducirte Intelligenz. Fortfahren mit Elektrisiren.

Ergänzung der Anamnese. 22. VII. 1889. Eltern gesund. Ein Schwesterchen von 6¾ Jahren ist normal geboren und gesund. Ein späteres Kind starb 1 Tag alt in Folge sehr schwerer Geburt.

Sophie kam mit 7 Monaten (nach Ueberanstrengung der Mutter) zur Welt. Geburt soll 3 Tage gedauert haben. Kopflage, keine Kunsthilfe. Kind war anfangs zu schwach zum Saugen, lag 2 Monate in Watte. Dentition verlief frühzeitig normal. Nie Sphincterenstörung. Mit 1—1½ Jahren Störung der Beine bemerkt. Konnte nie allein stehen und gehen, stolperte häufig, konnte nie kauern oder auf dem Boden sitzen. Füsse immer kalt. Seit einem Jahr vermag das Mädchen am Wägelchen ziemlich weit zu gehen. Hände ungeschickt.

Gedächtniss gut. Sprach mit 2 Jahren. War immer träge. Lernte langsam. Früher sehr reizbar und weinerlich. Vor 2 Jahren noch einmal heftige Krämpfe.

Status praes. 22. VII. 1889. Blühendes Mädchen. Kein Zeichen von Rachitis.

Schädel symmetrisch. Umfang 50 cm. Stirne sehr schmal, senkrecht.

Diam. fronto-occip. = 17½ cm. Diam. mento-occ. = 20 cm.

Diam. biparietal. = 13½ cm. Diam. bitemporal. = 10½ cm.

Gesicht symmetrisch und gut innervirt (doch häufiges Blinzeln). Ausdruck gedankenlos. Intelligenz scheint noch innerhalb der Gesundheitsbreite zu liegen. Sprache correct. *S* wird undeutlich ausgesprochen.

Augenbefund nach der gütigen Untersuchung von Prof. Schiess: R. starker Strabism. converg., ebenso leicht sursum verg. scheint nicht concomitirend. Bringt für gewöhnlich das rechte Auge nicht viel über die Mittellinie nach aussen. Bei wiederholtem Auffordern bringt man es dazu, dass der äussere Hornhautrand den äussern Augenwinkel erreicht. Der Grad der Ablenkung ist sehr verschieden, manchmal wenig auffällig, manchmal sehr stark. Sobald beide Augen offen gehalten werden, fixirt das linke. Bei geschlossenem linkem Auge fixirt sie momentan mit dem rechten; doch bleibt sie nicht lange in der Fixationsstellung. Ophthalmosk. beidseits H. ungefähr 3,0 D. Bei den starken nystagmusartigen Bewegungen nicht ganz genau zu bestimmen. Beide Papillen ungewöhnlich gross, sehr blass, entschieden etwas atrophisch. Arterielle Gefässe dünn (Polikl. Jour.). Die uncorrigirte Sehschärfe ist links circa $^2/_3$, rechts circa $^1/_2$ (nur unsicher zu bestimmen, da das Kind die Zeichen nicht gut unterscheiden kann). Das Schielen ist kaum zu bemerken, wenn das Kind nicht fixirt. Nystagmusartiges wurde ausser bei oben citirter Untersuchung nie bemerkt.

Zunge ohne Störung.

Kyphose im Sitzen. Rumpfbewegungen etwas steif. Herz und Lungen normal.

Arme muskulös und kräftig, Bewegungen etwas ungeschickt. Linker Arm leistet bei passiven Bewegungen im Ellbogen Widerstand. Links ist Triceps-, rechts Radiusreflex vorhanden.

Oberschenkel sehr muskulös (Umfang in der Mitte 32 cm), Waden etwas dünn (21 cm). Füsse und Unterschenkel kalt. Pedes equinovari, leicht platt.

Das Kind vermag nur einen Augenblick zu stehen ohne Hilfe. Geht auf den Spitzen der Füsse mit einwärts rotirten, versteiften Beinen. Kreuzen der Füsse. Schuhe vorn und innen abgerieben.

Die activen Bewegungen gehen im Knie ordentlich, sind im Fussgelenk auf leichte Plantarflexion beschränkt, im Hüftgelenk gelingt die Adduction (Kreuzen der Beine) gut, die Abduction fast gar nicht.

Passive Bewegungen stossen dementsprechend auf Widerstand, rechts mehr wie links. Das Hinderniss ist grösser, wenn die Bewegung rasch vorgenommen wird, wie wenn man sie sachte ausführt. In der Hüfte (bei fixirtem Becken) bietet die Abduction die grösste Schwierigkeit, im Fussgelenk stellt sich der Dorsalflexion ein unüberwindbares Hinderniss entgegen. Die angespannten Muskeln sind sehr hart. Bedeutende Muskelkraft. Ruht ein Fuss bloss auf den Zehen auf, so kommt bisweilen eine klonische Zuckung der Wade zu Stande.

Patellarsehnenreflexe stark gesteigert. Fussklonus beiderseits. Kitzelreflexe der Fusssohlen schwach.

Die elektrische Erregbarkeit ist qualitativ normal, quantitativ scheint sie für beide Stromarten etwas herabgesetzt. Bei Galvanisation vom Nerv. peronaeus tritt Ka Sz bei 8 El. ein, vom Nerv. ulnar. bei 7 El. Beim Faradisiren der Arme tritt daselbst ein Schüttelkrampf auf, der die Wegnahme der Elektrode um eine Weile überdauert.

Ueber die Diagnose vergleiche unten.

Fall III. Mädchen, 5¾ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus convergens. Intelligenz gut.

Anamnese. Pol. Journ. 7. IX. 1886, No. 500.

St. Josephine, von Möhlin. 3 J. alt. Sp. Spinalparalyse. Lernte spät gehen. Am Ende des ersten Jahres Strabism. converg. entdeckt. Spitzfussstellung, ohne Mühe zu redressiren. Vom Arzte waren für die Fersen erhöhte Sohlen verordnet, mit denen das Kind allein gehen kann, aber die Beine kreuzt. Verordnung: Entfernung der erhöhten Sohlen. Regelmässig passive Bewegung der Füsse, täglich vorzunehmen. Tägliche Bäder. Galvanisiren des Rückenmarks.

29. XI. Kann jetzt ohne Stütze gehen, noch mit Spitzfussstellung. Beine noch etwas spastisch, kreuzen sich nicht mehr. Patellarsehnenreflexe ein weniges erhöht, links mehr wie rechts. Fortfahren mit Elektrisiren, Massage und Bädern.

Vom 13.—21. Dec. 1888 Behandlung im Kinderspital Basel. Befund von damals: Ernährung ordentlich. Strabismus converg., Conjunctiven blass. Drüsen am Kieferwinkel und im Nacken geschwellt. Pes equinus-Stellung, rechts stärker, wenig corrigirbar. Patellarsehnenreflexe sehr lebhaft. Kein Fussklonus.

14. XII. Redressement bei gleichmässig fortgesetztem Drucke ziemlich leicht möglich. Wasserglas-Gypsverband.

16. XII. Stellung des r. Fusses gut, der linke dürfte etwas mehr supinirt sein.

19. XII. Entfernung des Gypsverbandes, kann ordentlich gehen.

Ergänzung der Anamnese nach dem Spitalbericht vom 13. XII. 1888 und dem Besuch vom 31. VIII. 1889.

Eltern gesund. Mutter schielte als kleines Kind 2—3 Jahre lang. Die Mutter des Vaters und die Grossmutter der Mutter sind weitläufig verwandt, wie wissen die Eltern nicht anzugeben.

Josephine wurde 2½ Monate zu früh (eher noch mehr) geboren. Die Blase war schon 12 Tage (?) vorher gesprungen. Geburt glatt in Kopflage. Der Kopf war bloss apfelgross. Schwere Mühe das Kind aufzuziehen. 3 Tage nach der Geburt heftige Krämpfe. Schielen mit ½ Jahr bemerkt, es hat seit 2 Jahren erheblich abgenommen, ist bisweilen nicht mehr zu sehen. Erste Zähne im ersten Jahre. Nie Sphinkterstörungen. Gegen Ende des ersten Jahres Steifigkeit der Beine. Das kräftige Kind konnte erst mit 1 Jahre sitzen. Gehversuche im dritten Jahre, wobei das Kind einen Stuhl vor sich herschob. Fiel häufig. Füsse kalt.

Gedächtniss gut. Begann mit $^3/_4$ Jahr zu sprechen. Immer klug und aufmerksam. Eigensinnig und weinerlich. Im Alter von 2 Jahren Krämpfe, wobei es zu ersticken drohte. Ein Jahr darauf „Lungen- und Gehirnentzündung“ mit Krämpfen. Seither immer gesund. Die Eltern führten die vorgeschriebene Behandlung jahrelang durch (Soolbäder, Redressiren der Füsse, Galvanisiren). Allein gehen kann das Kind seit über 3 Jahren, gut erst seit dem Spitalaufenthalt. Jetzt geht es immer ohne Stütze und tummelt sich mit den andern Kindern im Freien. Letzthin ging es 5—6 Kilometer weit ohne Ermüdung!

Stat. praes. vom 31. VIII. 1889. Kräftiges Mädchen von guter Farbe. Keine Zeichen von Rachitis.

Schädel symmetrisch, Umfang 49 cm. Hinterhaupt vorspringend. Stirne breit. Gesicht symmetrisch innervirt, Ausdruck intelligent, dabei aber steif und starr, was dem Antlitz den Anschein des Erstaunten aufprägt. Sprache gut, Mienenspiel etwas langsam. Intelligenz gut.

Strabismus converg. alternans mässigen Grades, rechts noch ein wenig sursum verg. Beim gedankenlosen Blicken Schielen oft nicht bemerkbar. $S = 1$ (uncorrigirt). Nach der freundlichen Untersuchung von Herrn Dr. Lotz, Assistenzarzt des Augenspitals, besteht beiderseits H von ungefähr 2,0 D. bei normalen Papillen (15. IX. 1889).

Die Venen der Temporalgegend schimmern deutlich durch die Haut.

Kopfbewegung ohne Hinderniss. Arme und Rumpf ohne Besonderes.

Untere Extremitäten kräftig gebaut. Füsse kühl, keine Spitzfussstellung. Leichte Plattfüsse. Sitzen auch auf dem Boden ohne Kyphose. Das Kind steht und geht frei. Gang noch etwas steif und unbeholfen, dabei sind die Füsse parallel gestellt, die Absätze berühren den Boden, beim Schreiten werden die Fussspitzen gehoben. Eine Abwickelung des Fusses findet noch nicht eigentlich statt. Kein Kreuzen der Füsse. Die activen Bewegungen sind ziemlich ausgiebig. Eine bedeutende Beschränkung zeigt sich bloss in der Dorsalflexion der Füsse. Passive Bewegungen stossen überall noch auf geringen Widerstand, merklicher bei der Abduction in der Hüfte in grösserer Excursion, sowie bei Dorsalflexion der Füsse. Bemerkenswerth ist es, dass das Becken den Bewegungen der Oberschenkel nicht folgt. Gute Muskelkraft.

Der Patellarsehnenreflex ist links vorhanden, aber sehr schwach, rechts fehlt er, auch bei Anwendung des Jendrassik'schen Handgriffes. (Einige Wochen später war das Verhalten noch gleich.) Hautreflexe der Fusssohlen bedeutend gesteigert. Elektrische Erregbarkeit normal.

Fall IV. Mädchen, 3¼ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus convergens. Gute Intelligenz.

Anamnese. Pol. Journ. 9. V. 1889. No. 327.

Sch. Elise von Aristorf. 3 J. alt. Adductoren und Flexoren der Oberschenkel sehr rigide. Kann nicht gehen noch stehen. Stellt sich auf die Zehenspitzen, kreuzt die Beine bei Gehversuchen. Besteht seit 2 Jahren. Siebenmonatkind. Convulsionen bis zum Alter von 1 Jahr. Strabismus converg. — Sp. Spinalparalyse. Eintritt ins Spital empfohlen.

Ergänzung d. Anamn. 10. IX 1889. Eltern gesund, 2 jüngere gesunde Geschwister.

Mit 7 Monaten nach Ueberanstrengung der Mutter geboren. Blase Tags vorher gesprungen. Kopflage. Keine Asphyxie. Kind war sehr klein, schlief 8 Wochen lang sozusagen fortwährend. Von der Mutter gestillt entwickelte es sich gut. Im Alter von 10 Wochen traten schwere Gichter auf, die sich monatelang öfters wiederholten. Mit ½ Jahr

Schielen bemerkt, hat nachgelassen. Erste Zähne mit 1 Jahr. Selten noch unreinlich.

Mit 1½ J. vermochte das Kind an der Wand zu stehen, konnte nie sitzen und gehen. Kriecht auf dem Boden. Seit 1 Jahr Beine etwas weniger ungeschickt. Gutes Gedächtniss. Aufmerksam, gescheidt, lernte im Anfang des 2. Jahres sprechen. Charakter reizbar, früher sehr zu Zornausbrüchen geneigt. Immer gesund. Behandlung mit Kräuterbädern auf Anrathen der Hebamme.

Stat. praes. 10. IX. 1889. Blasses Kind mit schwacher Muskulatur, geringem Fettpolster (Ernährungs- und Wohnungsverhältnisse äusserst dürftig). Rachitischer Thorax, Tibae nach aussen verbogen.

Schädel kurz, breit, Umfang 47½ cm. Breite Stirne. Gesicht symmetrisch, Ausdruck intelligent, ängstlich. Sprache deutlich. Zählt auf 10. Gute Personenkenntniss. Strabismus converg. mittlern Grades des r. Auges, wird erst beim Fixiren deutlich. Auch das l. Auge scheint zu schielen. Sieht gut. Obere Extremitäten normal. Beim Sitzen muss sich das Kind mit den Händen nach hinten aufstützen, dabei starker Buckel, kann auf dem Boden nicht sitzen. Kriecht auf dem Boden seehundartig vorwärts.

Die Beine sind im Liegen leicht gebeugt, aneinandergepresst. Umfang der Oberschenkelmitte 19½ cm, der Waden 16 cm. Pedes equinovari, kühl anzufühlen; gute Fusswölbung. Unterstützt man die Kleine zu Gehversuchen, so stellt sie sich auf die Spitzen der einwärts gedrehten Füsse und schiebt die Beine kreuzweise sehr stark übereinander ohne vorwärts zu kommen. Dabei klammert sie sich angstvoll an den Unterstützenden. Die activen Bewegungen der Beine beschränken sich auf Kreuzen der Oberschenkel, mässige Beugung und Streckung der Knie und der grossen Zehen. Bei Beugung des Knies wird die grosse Zehe zugleich dorsalflectirt. Passiver Bewegung setzt sich bei Abduction der Oberschenkel und Dorsalflexion der Füsse ein erstaunlicher Widerstand entgegen, wobei sich die betreffenden Muskeln wie Taue anspannen.

Patellarsehnenreflexe merklich gesteigert, rechts mehr wie links (das r. Bein ist auch das steifere), Fussklonus und Adductorensehnenreflexe. Bauchdeckenreflexe lebhaft, Fusssohlenreflexe mässig.

Keine Muskelatrophie, kein fibrillären Zuckungen.

Fall V. Knabe, 2½ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus convergens. Intelligenz gut.

(Durch Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt uns freundlichst aus seiner Privatpraxis zugewiesen.)

Anamnese. 23. XI. 1889. J. Max von Schopfheim hat noch 3 ältere gesunde Geschwister. Eltern gesund.

Das Kind kam 3 Monate zu früh zur Welt, leichte Geburt; es wog nicht ganz 2½ Pfund (1250 g), die Muttermilch musste ihm 8 Wochen lang eingeträufelt werden. Im Alter von 14 Tagen traten Krämpfe auf, die sich 4—5 Wochen lang häufig wiederholten. Schielen frühzeitig bemerkt. Dentition rechtzeitig. In den ersten Tagen soll der Kleine schon die Beine gekreuzt haben. Konnte mit 1 Jahre sitzen, machte dabei immer krummen Rücken. Im Alter von 1½ Jahren stellte die Mutter Gehversuche an, wobei das Kreuzen der Beine auffiel. Von früh an reinlich.

Lernte mit 1½ Jahren sprechen. Immer aufmerksam, oft eigensinnig. Kann seit einem halben Jahr an einer Bank oder einem Wägelchen etwas gehen. Bewegt sich mit Vorliebe kriechend (robbenartig).

Befund 23. XI. 1889. Kräftiger, gesunder Knabe. Zeichen leichter Rachitis.

Schädel sehr kurz, rund, Umfang 46 cm. Stirne senkrecht, Hinterhaupt flach. Strabism. converg., mehr des l. Auges. Gesicht symmetrisch, gut innervirt. Ausdruck freundlich. Gesicht und Gehör gut, ebenso Gedächtniss. Intelligenz ohne erkennbare Störung. Spricht Alles, aber die einzelnen Worte undeutlich.

Halsmuskeln, obere Extremitäten frei. Herztöne rein.

Das Kind sitzt gut auf einem Stuhl, auf dem Boden nur mit Stütze der Hände.

Untere Extremitäten kräftig gebaut, werden im Liegen ganz ausgestreckt. Spitzfüsse mit Neigung zum Plattwerden (besonders rechts). Grosse Zehen dorsalflectirt. Kann allein nicht stehen und gehen. Bei Unterstützung spastischer Gang mit starkem Kreuzen der Füsse, die aber nur wenig einwärts rotirt sind und vom Boden abgehoben werden. Absätze aufgesetzt. Stampfender Gang. Active Bewegungen in Hüfte (ausser Spreizen) und Knie ordentlich. Bei passiver Bewegung der Oberschenkel geht das Becken nur bei Abduction mit. Dorsalflexion der Füsse beschränkt.

Patellarsehnenreflexe lebhaft. Kitzelreflexe der Fusssohlen rechts eher gesteigert.

Fall VI. Knabe, 1½ Jahr alt. Intelligenz vermindert.

W. Edwin, von Lörrach (Pol. Journ. 9. X. 1884). 1½ J. alt. Kann noch nicht sitzen, stellt die Füsse übereinander bei Gehversuchen und beim Stehen. Beim Sitzen Kyphose. Keine Rachitis. Kann nicht essen, nur trinken. Spricht gar nichts. Ungeschickt in den Händen, Kein Strabismus, keine Convulsionen. Mutter hatte während der Gravidität den Typhus. Andere Kinder normal. Spitaleintritt mit Salzbädern und Elektrisiren empfohlen. Diagn.: Spast. Spinalparalyse.

Die Nachforschungen (Spitalpflege fand nicht statt) ergaben, dass das Kind weder sprechen noch gehen lernte und im Alter von 2½ Jahren nach 8tägigen Krämpfen gestorben war. Die Mutter glaubt, dass das Kind nicht zu früh zur Welt kam, obwohl es von sehr kleiner und zarter Gestalt war.

Fall VII. Mädchen 7¾ Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus convergens. Intelligenz nicht vermindert.

Anamnese 8. VIII. 1889. F. Pauline, von Basel, ist das einzige Kind gesunder Eltern. Mit 7 Monaten geboren. Geburt dauerte 24 Stunden, wurde mit der Zange beendet. Keine Asphyxie. Es wog 2½ Pfund (1250 g), wurde mühsam durch Ammen aufgezogen, litt lange an Verdauungsbeschwerden. Von den ersten Monaten an starkes Schielen, das im Laufe der Zeit erheblich zurückging, wie auch die Photographien beweisen. Im Alter von ¾—1½ Jahren litt die Kleine an „Wasserkopf"; das Hinterhaupt war um diese Zeit noch weich, die Kleine schrie und raste oft des Nachts. Die Aerzte verordneten Kalk und Phosphor. Erste Zähne am Anfang des zweiten Jahres. Das Kind war schon früh reinlich. Mit 1 Jahr vermochte es den Kopf noch nicht zu tragen, sitzen lernte es mit 4 Jahren, an einem Geräthe stehen mit 5 Jahren, während es schon viel früher am Boden hinrutschte.

Gutes Gedächtniss, lernte mit 1½ Jahren sprechen. Konnte mit 3 Jahren ein Liedchen singen. Aufmerksam, lernt ohne Schwierigkeit. Sehr weinerlich und empfindlich. Geringe Willenskraft.

Mit 2½ Jahren Scharlach, ½ Jahr später zweimal starke Gichter, die ein Jahr darauf noch einmal wiederkehrten. In den ersten Jahren regelmässig Soolkuren, einmal Kur in Rothenbrunn (jodhaltig). Lange Zeit durch einen Arzt elektrisirt und massirt.

Vor 3 Jahren Füsse redressirt und eingegypst. Vor 2 Jahren lange Zeit auf Streckbrett und mit Gymnastik behandelt. So lernte das Kind allmählich an einem beschwerten Handwägelchen gehen, allein Treppen auf- und abzusteigen (Aufsteigen mit Mühe), dem Haus entlang in den Garten zu gehen. Der rechte Fuss, der Neigung hat nach innen umzuknicken, trägt mit Vortheil einen kleinen Schienenapparat seit über einem Jahr.

Stat. praes. 8. VIII. 1889. Kräftiges, 115 cm grosses, blühend aussehendes Mädchen. Spuren abgelaufener Rachitis. Schädel symmetrisch, kurz, Umfang 51½ cm. Stirne etwas schmal und vorgetrieben. Gesicht symmetrisch, von zerstreutem Ausdruck. Mienenspiel eher träge. Häufiges Schreien bei der Untersuchung. Kennt die Buchstaben, zählt auf 10. Die Intelligenz scheint etwas unter dem Mittel zu liegen, doch besteht keine Berechtigung sie als vermindert zu bezeichnen. Die Sprache ist etwas langsam, deutlich bis auf das *R*. Die Kleine singt hübsch.

Leichter Strabismus converg. alternans. Sehschärfe beidseits 1. Nach der Untersuchung von Herrn Dr. Lotz (ophthalmoskop.) besteht beiderseits eine H von 1—2 D.

Leichte Struma. Rücken im Sitzen kyphotisch. Arme ohne jede Störung. Hände geschickt. Rumpf ziemlich beweglich. Untere Extremitäten muskulös. Umfang der Oberschenkelmitte 30 cm, der linken Wade 24½ cm, der rechten Wade 23½ cm (Stützapparat); Füsse kühl, in Equinusstellung, leicht platt. Steht einen Augenblick allein, schwankt dabei. Kann frei nicht gehen. Die Füsse sind nur wenig einwärts rotirt, werden unbedeutend gekreuzt. Linker Absatz berührt bisweilen den Boden. Die Kniee können handbreit gespreizt werden. Dorsalflexion der Füsse gleich null. Bei passiven Bewegungen erhebliche Widerstände (rechts mehr), das Becken folgt den Excursionen der Oberschenkel.

Patellarsehnenreflexe gesteigert. Beiderseits Fussklonus. Kitzelreflexe der Fusssohle rechts mässig, links sehr lebhaft.

Elektrische Erregbarkeit ungestört, quantitativ eher vermindert.

Fall VIII. Fräulein, 33½ J. alt. Frühgeburt. Strabismus divergens. Intelligenz nicht vermindert.

Anamnese. September 1889. H. Kunigunde, von Basel, ist das älteste Kind gesunder Eltern, hat 6 gesunde Geschwister.

Wurde nach Ueberanstrengung der Mutter mit 7 Monaten geboren. Leichte Geburt, keine Asphyxie. Im ersten Jahre starkes Schielen (convergent? divergent?) beobachtet, hat sich fast ganz verloren. Nie Krämpfe, nie Sphinkterstörungen. In den ersten Monaten fiel der Mutter auf, dass die Kleine die Beine steif machte und zusammenklemmte. Stand mit 2 Jahren. Gehversuche mit 4 Jahren, kreuzte dabei die Beine, stolperte oft. Um diese Zeit ungefähr Achillotenotomie, worauf das Kind sehr schwach wurde, alle Gehversuche unterliess und sich nur noch auf den Knieen vorwärts bewegte. Soolkuren, Salben, Kräuterbäder ohne Nutzen. 30. VI. 1875 bis 22. I. 1876 auf der chirurgischen Abtheilung des Basler Bürgerspitals behandelt, wo angeborene Contracturen der unteren Extremitäten in Hüft- und Kniegelenk diagnosticirt wurden. Die Kniee standen in rechtwinkliger Contractur. Zu mehreren Malen Tenotomie der Semitendinosi und -membranosi, der Bicipites,

Graciles, der Adductoren, Eingypsung in gestreckter Stellung, permanente Extension, Eingypsung von Querhölzern zwischen die Oberschenkel, Faradisiren; alles ohne Nutzen. Nach wie vor konnte sich das Mädchen nur auf den Knieen rutschend vorwärts bewegen. Kam seit der Kindheit nie mehr ins Freie. Die Hände waren früher sehr ungeschickt; das Fräulein kann ihre Zöpfe nicht selbst flechten, da sie ausser Stande ist, die Hände so hoch zu heben. Kann stricken.

Benutzt seit Jahren eine Brille zum Lesen. Gutes Gedächtniss. Lernte früh und leicht sprechen. Im Unterricht träge, besitzt wenig Energie und Selbstbeherrschung. Empfindlich und schreckhaft. Bei Aufregungen schielt sie stark. Menses seit dem 17. Jahre, stark, regelmässig.

Status praes. 12. IX. 1889. Ernährungszustand gut. Schwach entwickelte Muskulatur. Keine Zeichen von Rachitis. Schädel symmetrisch, kurz, Umfang 55 cm. Stirn breit. Gesicht symmetrisch, von etwas blödem, unsicherm Ausdruck. Mienenspiel plump. Lesen geht sehr gut, Schreiben und Rechnen schlecht (keine Uebung). Sprache ohne Störung. Häufiges Blinzeln der Lider. Leichter Strabismus diverg. des linken Auges. Lässt man mit dem linken Auge fixiren, so stellt sich das verdeckte rechte nach oben und aussen. Uncorrigirte Sehschärfe beiderseits c. $^2/_5$. Kann ohne Brille nicht lesen, dagegen gut mit einer solchen von mehreren D. convex. (Genauere Untersuchung abgeschlagen.)

Kleine Struma. Dauernde Kyphose. Herz normal. Die oberen Extremitäten bieten ausser leichtem Tricepssehnenreflex Schwäche der Hebemuskeln als Besonderheit.

Die unteren Extremitäten sind im Liegen nach links gerollt. Die Rotation fällt theils auf Rechnung des Beckens. Im Hüftgelenk besteht mässige, in den Kniegelenken rechtwinklige Contractur. Rechts Klumpfuss, links Plattfuss. Die Muskulatur der Beine ist atrophisch, am stärksten an den Waden (26 cm). Die Oberschenkelmitte misst rechts 34 cm, links 31 cm (die Pat. rutscht immer auf dem rechten Knie vorwärts, da die Beine stets nach links rotirt sind). Im Sitzen (Patientin sitzt den ganzen Tag) erhebliche Kyphose, die im Stehen nicht nachlässt. Das Stehen gelingt nur bei sehr kräftiger Unterstützung, die Kniee stemmen sich gegeneinander, die Füsse stehen weit getrennt, Hüfte und Kniee verharren in der Contractur. Gehen ganz unmöglich.

Die active Beweglichkeit der Beine in Rückenlage erweist sich als äusserst gering. Die Fersen werden nur 1 Zoll hoch gehoben. Die grosse Zehe steht in Dorsalflexion, wird leidlich bewegt. Passive Bewegungen stossen überall auf beträchtlichen Widerstand. Nur die Füsse bewegen sich in geringer Excursion ganz schlaff. Keine fibrillären Zuckungen. Motorische Kraft dem Muskelschwunde entsprechend geschwächt.

Kopf und Spitze einer Stecknadel werden überall leicht unterschieden. Keine Sphinkterstörungen.

Patellarsehnenreflexe schwach. Kein Fussklonus. Hautreflexe der Fusssohlen stark ausgeprägt.

Fall IX. Mädchen, 16 Jahre alt. Frühgeburt. Strabismus divergens. Gute Intelligenz.

Anamnese 19. VIII. 1889. K. Luise, von Lörrach, ist das älteste Kind gesunder Eltern, kam drei Monate zu früh zur Welt (Ueberanstrengung der Mutter bei der Ernte). Geburt leicht, ohne Asphyxie. Kopf von Apfelgrösse.

Im ersten halben Jahre gewahrte man, dass die Kleine schielte; das Schielen hat sich im Laufe der Jahre fast ganz verloren. Leider ist nicht festzustellen, ob das Schielen immer divergent war.

Erste Zähne mit 1 Jahr. Nie Störungen des Mastdarms oder der Blase. Mit 1½ Jahren geimpft. 3 Tage darauf verfiel das Kind in schwere Krämpfe, worauf ein betäubungsähnlicher Schlaf folgte. In Zwischenräumen von ungefähr ½ Jahr wiederholten sich die Krämpfe in gleicher Weise zweimal, das Kind schrie dabei und verdrehte die Augen. Ein letztes Mal Krämpfe im Alter von 6 Jahren, damals soll festgestellt worden sein, dass die Erinnerung an den Anfall fehlte. Die ersten Gehversuche geschahen mit 2 Jahren, wobei Kreuzen der Beine und Spitzfüsse bemerkt wurden. Im Alter von 7 Jahren wurden in Stuttgart die Füsse 4—5 mal eingegypst, worauf „die Fersen wieder zum Vorschein kamen". Damals wurde das Kind gelehrt an Stöcken zu gehen. Jetzt vermag das Mädchen an Stöcken über ¼ Stunde weit zu gehen. Bis vor wenig Jahren war es unfähig, die Hände auf den Kopf zu erheben. Die Finger, früher sehr ungeschickt, verrichten jetzt Handarbeit.

Gedächtniss sehr gut. Lernte mit 1 Jahr sprechen. Charakter gutartig, aber scheu und weinerlich. Menses seit dem 13. Jahr. Im Winter regelmässig Frostbeulen an den Füssen, die sich häufig kalt anfühlen.

Stat. praesens 29. VIII. 1889. Kräftiges Mädchen von gesunder Farbe, mit sehr starkem Fettpolster.

Schädel rund, Umfang 54 cm, leicht asymmetrisch. Stirne breit. Gesicht gut und symmetrisch innervirt. Ausdruck sanft. Gute Intelligenz von mittlerem Bildungsgrade. Sprache ohne Störung. Leichter Strabismus divergens.

Meist fixirt das rechte Auge. Das schielende Auge steht zuweilen auch etwas nach oben gerichtet. Sehschärfe beidseits 1. Die freundliche Untersuchung von Herrn Dr. Brian ergab auf beiden Augen Emmetropie, weder Concav- noch Convexgläser verbesserten die Sehschärfe. Das Mädchen hat die Gewohnheit, das rechte Auge häufig zuzudrücken.

Leichte Skoliose der Dorsalwirbelsäule nach rechts, Rumpfbewegungen etwas mühsam. Arme ohne jede Besonderheit, ausser leichtem Tricepssehnenreflex links.

Die unteren Extremitäten sind kräftig gebaut. Die Füsse sind kalt und livide, schwitzen; beide sind ausgesprochen platt. Im Sitzen kyphotische Haltung, freies Stehen glückt nur einen Augenblick. Gang mit Hilfe von 2 Stöcken, wobei der Rumpf rückwärts gebeugt wird. Die ganzen Fusssohlen werden aufgesetzt, die Fussspitzen sind auswärts gerichtet (wohl Folge der starken Plattfüsse). Immerhin deutlicher Charakter des Spastischen. Der rechte Fuss trägt einen Scharnierapparat, da er leicht nach innen umkippt.

Die activen Bewegungen der unteren Extremitäten im Liegen sind wenig ausgiebig. Das Becken folgt den Excursionen der Oberschenkel. Die Kniee werden zwei Handbreit gespreizt. Entsprechende Muskelrigidität. Muskelkraft scheint nicht vermindert.

Gesteigerte Patellarsehnenreflexe, rechts Fussklonus. Kitzelreflexe der Fusssohlen stärker wie gewöhnlich. Elektrische Erregbarkeit, Sensibilität intact. Herz normal.

Fall X. Mädchen, 3¾ Jahre alt. Frühgeburt. Gute Intelligenz.

Anamnese 12. X. 1889. Br. Martha, von Brombach, ist das einzige Kind gesunder Eltern. Kam mit 7 Monaten zur Welt. Die

vierstündige Geburt wurde durch die Zange leicht beendet. Keine Asphyxie. Das Kind wog 3¾ Pfund (1875 g), lag ¼ Jahr lang in Watte. Im ersten Jahr soll es hie und da die Augen gegeneinander gestellt haben. Während des Zahnens (rechtzeitig) 3—4mal Krämpfe im rechten Bein, das zuweilen geschwollen und schmerzhaft gewesen sein soll. Im 2. Jahr öfters Erstickungskrämpfe (Spasmus glottidis?). Um diese Zeit wurde Phosphor verordnet. Schon früh reinlich.

Gehversuche mit 2 Jahren auf den Fussspitzen, kreuzte die Beine, stolperte viel. Vor 1 Jahr galvanische Kur und Salzbäder. Seither Besserung des Ganges. Seit 2 Monaten passive Bewegungen der Füsse mit Erfolg. Aufmerksam. Sagte mit ½ Jahr Papa; anfangs Zunge etwas schwer, lernte aber bald gut sprechen. Gutartiger Charakter. Zeitweise tritt am Körper ein leichter Ausschlag auf, der die Gesundheit nicht stört.

Stat. praes. 12.X.1889. Kräftiges, gut aussehendes Kind. Schädel symmetrisch, kurz, Umfang 50½ cm. Schmale, rachitisch gewölbte Stirn. Gesicht gut innervirt, kluger Ausdruck. Gute Intelligenz, vorzügliches Gedächtniss. Sprache gut (*S* wird nicht scharf ausgesprochen).

Augenbewegungen, Sehschärfe etc. normal. Kleine Struma.

Arme und Wirbelsäule ohne Störung.

Die unteren Extremitäten sind kräftig gebaut. Die Füsse sind leicht platt, nehmen bei Bewegungen Spitzfussstellung an. Die Haltung beim Sitzen auf einem Stuhl ist sehr gut, beim Sitzen auf dem Boden tritt eine Kyphose hervor. Das Gehen geschieht nur mit Unterstützung oder an einem Geräthe. Leicht spastischer Gang. Die Füsse stehen parallel, werden nur wenig nach innen aufgesetzt. Die Kniee reiben sich selten. Seitliche Rumpfbewegungen treten nicht auf.

Die freien Bewegungen der unteren Extremitäten lassen ausser der Abduction der Oberschenkel, den Beugungen im Hüftgelenk, der Dorsalflexion der Füsse nicht sehr viel zu wünschen. Aehnlich bei passiven Bewegungen, wo aber überall Spannungen sich geltend machen. Das Becken folgt den Excursionen der Oberschenkel nicht. Gute Muskelkraft.

Patellarsehnenreflexe deutlich gesteigert, rechts ein starker, links ein schwächerer Fussklonus auslösbar. Die Kitzelreflexe der Fusssohlen sind sehr ausgeprägt.

Fall XI. Knabe, 15 Jahre alt. Frühgeburt. Obere Extremitäten auch spastisch. Intelligenz vermindert.

Anamnese 19. IX. 1889. J. Georg, von Zürich, ist das zweite Kind gesunder Eltern. Nach einer schweren psychischen Depression der Mutter kam das Kind 2½ Monate zu früh zur Welt, ohne Kunsthilfe, „blau wie eine Zwetschge“. Am 2. Tage bemerkte man, dass die Waden hart und steif waren, was sich aber wieder rasch verlor. Im Alter von 6 Wochen traten schwere allgemeine Krämpfe auf, mit einer „Gehirnentzündung“, die etwa 8 Tage dauerten. Der Knabe war noch in den letzten Jahren hin und wieder unreinlich. Er geiferte immer viel.

Im ersten Jahre Steifigkeit der Beine bemerkt, im zweiten bei Gehversuchen das Kreuzen der Beine. Lernte spät sitzen. Der Knabe brachte es im Lauf der Jahre dazu, der Wand und Geräthen entlang zu gehen. Füsse häufig kalt und blau, im Winter oft Frostbeulen daran. Die Arme waren immer ungeschickt, besonders der linke.

Sprechen mit 3—4 Jahren erlernt. Lernt sehr schwer und ungern. Schwache Willenskraft. Weinerlich, seltene Zornausbrüche. Bei Indigestionen sind in den letzten Jahren bisweilen noch Krämpfe auf-

getreten. In den ersten Jahren Soolbäder angewendet, dann monatelang Elektrisiren, methodische Gymnastik, passive Bewegungen der Beine. Vor 6—7 Jahren Tenotomie der Adductoren, alles ohne besonderen Erfolg. Der Zustand hat sich von selbst allmälig gebessert und ist in den letzten Jahren stabil geblieben.

Stat. praes. 19. IX. 1889. Grosser Knabe von leidlich gutem Aussehen, dürftig entwickelter Muskulatur. Schädel symmetrisch, lang und hoch, Umfang 53 cm. Stirne schmal, zurücktretend. Breites, symmetrisch innervirtes Gesicht, tritt im Profil gegen die Stirne stark vor. Langsames Mienenspiel. Aus dem Mund fliesst öfters Speichel. Intelligenz mässig vermindert. Sprache langsam, etwas undeutlich.

Die Augenlider können auf Aufforderung nicht geschlossen werden, der Willensimpuls ist zu schwach. Augen ohne Störung.

Wirbelsäule im Sitzen kyphotisch, was im Stehen etwas nachlässt. Kräftige aber ungeschickte Arme. Bei passiven Bewegungen rechterseits nur im Ellbogen, linkerseits auch in Schulter- und Handgelenk ein Widerstand. Beiderseits deutlicher Tricepssehnenreflex.

Untere Extremitäten etwas abgemagert, besonders die Waden (23½ cm Umfang), Füsse kühl, livide, ausgesprochen platt. Genua valga. Das Stehen gelingt bloss bei Unterstützung. Die Fersen berühren den Boden, die Fussspitzen sind nach auswärts gerichtet. Starke Kreuzung der Füsse beim Gehen, das der Wand entlang leidlich gelingt. Spastischer Gang.

In der Rückenlage vermag der Knabe die Fersen einige Zoll über die Unterlage zu erheben, die Kniee fast gar nicht zu spreizen und zu biegen. Bei Beugung der Kniee tritt gleichzeitig leichte Dorsalflexion der Füsse auf. Passive Bewegung stösst beim Abduciren der Oberschenkel auf beträchtlichen Widerstand, mehr noch bei Beugung derselben, die Beugung der Knie gelingt ausserordentlich schwer. Die Fussgelenke sind in mässiger Excursion schlaff. Gesteigerte Patellarsehnenreflexe, schwacher Fussklonus bei kräftiger Dorsalflexion. Bei Beklopfen der Tibiae starke Zuckung des Quadriceps und der Adductoren.

Hautreflexe der Fusssohlen schwach.

Fall XII. Knabe, 13 Jahre alt. Starre aller 4 Extremitäten. Strabismus divergens. Idiot.

(Uns gütigst durch Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt überwiesen.)

Kr. Hermann, von Basel, ist das älteste Kind gesunder Eltern (die Mutter trägt eine Struma). Mehrere jüngere Geschwister sind ganz normal. Pat. kam rechtzeitig und leicht zur Welt. Im 2. Jahre fiel es auf, dass die Beine steif waren wie „Stecken“. Lernte nie gehen, nie sprechen. Konnte immer nur flüssige Nahrung geniessen (verschluckt sich leicht), muss gefüttert werden. Litt bis vor 2—3 Jahren häufig an Krämpfen, zuckt jetzt noch oft zusammen. Liegt seit der Geburt im Bett, lässt Alles unter sich. Seit 5—6 Jahren sind die Knie an den Leib hinaufgezogen und sind die Beine stark abgemagert. Der Knabe gibt unarticulirte Laute von sich, zeigt Aeusserungen der Freude, des Schmerzes, des Zornes.

Befund 1. XI. 1889. Ernährung und Aussehen auffallend gut. Stirne ungewöhnlich breit und hoch. Die Breite des Schädels überwiegt die Länge beträchtlich, da das Hinterhaupt ganz fehlt. Schädelumfang 47—48 cm. Gesicht hübsch geformt, symmetrisch. Ausdruck theilnahmlos, lässt aber den vollkommenen Blödsinn nicht errathen.

Strabism. diverg. mässigen Grades. Vorgehaltene Gegenstände werden fixirt. Pupillen gross, reagiren träge. Zunge sehr dick und

breit, wird nicht vorgestreckt. Die obern Extremitäten sind etwas dünn, die Hände klein und zierlich. Nach vorgehaltenen Gegenständen wird langsam und täppisch gegriffen. Starke Widerstände bei passiven Bewegungen in Schulter und Ellbogen. Handgelenke schlaff. Kein Tricepssehnenreflex.

Untere Extremitäten in Hüfte und Knie ad maximum gebeugt, die Oberschenkel an den Leib gepresst. Freiwillig werden die Beine garnicht bewegt, passiv bringt man sie nur wenig aus der Contracturstellung, in der sie seit Jahren verharren. Bei Bewegungsversuchen spannen sich die Muskeln straff an. Die gesammte Muskulatur an Ober- und Unterschenkel ist hochgradig geschwunden. Die Fussgelenke sind schlaff, die Füsse stehen in leichter Hackenstellung.

Keine Sehnenreflexe an den untern Extremitäten. Bei Beklopfen der Patellarsehne tritt keine erkennbare Zuckung des Quadriceps auf. Mässige Tasteindrücke erregen die Aufmerksamkeit des Knaben nicht. Kneifen bringt das Gesicht zu unwilligem Verziehen. Die Haut zeigt nirgends trophische oder vasomotorische Störungen, nirgends Decubitus.

Bei mehrmaligem Besuche der Anstalt Herthen in Baden (für Schwachsinnige und Idioten), wobei mir der Arzt der Anstalt, Herr Dr. Ritter, in freundlichster Weise entgegenkam, wofür ich ihm meinen besten Dank aussprechen möchte, hatte ich Gelegenheit gegen 150 mehr oder weniger idiotische Kinder im Alter von 3—15 Jahren zu sehen. Eine grosse Anzahl der Kinder schielte; ich schätzte diese auf ¼ der Gesammtzahl. Bei vielen war unverkennbare Muskelrigidität in den oberen und unteren Extremitäten vorhanden (es wurde besonders das Ellbogen-, Knie- und Fussgelenk geprüft), bei manchen derselben ausgeprägte oder erhöhte Patellarsehnenreflexe. Oft waren diese Symptome nur unbedeutend; eine kleinere Anzahl bot die ausgesprochenen Zeichen der spastischen Spinalparalyse. Sie sind hier in Kürze beschrieben, mit Ausnahme von 2—3 Fällen, bei denen die Erscheinungen nicht sehr auffallend waren, die man aber noch füglich dazu rechnen dürfte.

Die steife und unbeholfene Muskelaction beruhte also in manchen Fällen auf wirklicher Muskelstarre. Wie viel der Bewegungsstörungen der Idioten, die in die Augen springen, auf Muskelstarre beruhen, wie viel auf der mangelhaften Geistesentwicklung, wird erst durch genaue Untersuchung klar; man hat die erstere Ursache bis jetzt wohl zu wenig gewürdigt.

Die Anamnese der Fälle von Herthen (XIII—XIX) wurde durch an die Eltern und die Angehörigen geschickte Fragebogen zu ergänzen gesucht. Die Untersuchungen geschahen Anfang November 1889.

Fall XIII. Knabe, 4¼ Jahre alt. Strabismus convergens. Intelligenz vermindert.

D. Wilhelm, von Konstanz, rechtzeitig, leicht geboren, schielte von früh an. Nie Hirnkrankheit. Lernte nie gehen. Für sein Alter körperlich wenig entwickelt. Kopf symmetrisch, kurz, Umfang 47 cm. Sprache ziemlich gut. Mienenspiel symmetrisch. Obere Extremitäten frei. Untere Extremitäten mässig spastisch, Hüfte wenig betheiligt. Keine Atrophie. Patellarsehnenreflex und Fussklonus stark. Kitzelreflexe der Fusssohlen schwach. Stützt man das Kind, so treten die typischen Stellungen, Kreuzen der Füsse etc. auf. Kraft gut. Bisweilen unreinlich. Hat nie Krämpfe gehabt. In der Familiengeschichte nichts Besonderes.

Fall XIV. Knabe, 13 Jahre alt. Strabismus convergens. Sehr geschwächte Intelligenz, rechte Hand leicht spastisch.

Sch. Johann, von Karlsruhe. Die Schwester des Vaters hat 2 geisteskranke Kinder. Geburt rechtzeitig, spontan. Das Kind kam wie todt zur Welt, hatte dann sogleich Gichter. Man bemerkte bald, dass es den rechten Arm nicht gut bewegte. Schielte immer ein wenig. War schwächlich, in Sprache und Verstand zurück. Konnte nie gehen. Später keine Krämpfe mehr. — Ernährung mittelmässig, Schädelumfang 50 cm. Leichter Strab. converg. Blödes Mienenspiel, symmetrisch. Sprache mangelhaft, kann ein wenig lesen und schreiben. Kleine Struma. Steife Bewegungen der gestreckten Finger der rechten Hand. Wirbelsäule kyphotisch. Beine nicht atrophisch. Patellarsehnenreflex erhöht. Kein Fussklonus. Kein Fusssohlenreflex. Spitzfüsse, fühlen sich kalt an. Sensibilität gut. Kreuzen der Beine, Zehenstand etc. bei Gehversuchen.

Fall XV. Knabe, 14 Jahre alt. Bisweilen leichter Strabismus convergens. Obere Extremitäten und Nackenmuskulatur auch spastisch. Halbidiot.

Z. Karl, von Mannheim. In der Familie keine Nerven- und Geisteskrankheiten. Ein jüngerer Bruder ähnlich erkrankt (s. Fall XVI). Rechtzeitig und leicht geboren. Litt früher öfters an Krämpfen, mit ¾ Jahren „Hirnentzündung“ (es wird nicht gesagt, wodurch sie sich äusserte), nach welcher sich Schwäche im Rücken zeigte. Ernährung mässig. Kopf unsymmetrisch, Umfang 48½ cm. Sprache null. Gesicht freundlich, Ausdruck klug. Mimik symmetrisch, ohne deutliche Verlangsamung oder Steife. Wird mit flüssigen und weichen Speisen gefüttert.. Arme sehr rigide. Beugecontracturen in Ellbogen und Handgelenk. Hände pronirt. Kein Tricepsreflex. Wirbelsäule kyphotisch. Beine in Contractur (Oberschenkel stark gekreuzt, Hüfte und Knie leicht gebeugt). Muskulatur derselben abgemagert, besonders die Waden. Pedes equinovari. Alle 4 Extremitäten lassen sich nur mit grosser Mühe ein wenig aus ihrer Contracturstellung bringen, werden activ mit Ausnahme der Finger nicht bewegt. Von der ganzen Körpermuskulatur vollziehen bloss das Gesicht, die Zunge und Kaumuskulatur, die Augen- und Halsmuskeln active Bewegungen von erwähnenswerther Ausdehnung. Starke Patellarsehnen- und Tibiareflexe. Kitzelreflexe der Fusssohlen fast null. Sensibilität scheint abgestumpft. Unreinlich. Verharrt beständig in halb sitzender, halb liegender Stellung.

Fall XVI. Knabe, 13 Jahre alt. Bruder des vorigen. Frühgeburt. Sehr getrübte Intelligenz. Obere Extremitäten auch spastisch.

Z. Heinrich, von Mannheim. Mit 7 Monaten geboren. Zwilling. Hatte nie Krämpfe. Im Alter von $^1/_2$ Jahr Krankheit bemerkt. Konnte früher ein wenig stehen. Immer reinlich. Ernährung mittelmässig. Kopfumfang 48$^1/_2$ cm. Stirne schmal. Kann etwas lesen und schreiben (mit linker Hand), wenig rechnen. Sprache mangelhaft, langsam. Mienenspiel ausdrucksvoll, symmetrisch. Leichte Struma. Rechter Arm stark, linker schwach spastisch. Vorderarme pronirt. Triceps- und Radiusreflex auf beiden Seiten. Kann nicht recht sitzen, gar nicht stehen. Beine sehr stark gekreuzt, in Streckcontractur. Pedes valgi. Rigidität in den 3 grossen Gelenken der untern Extremitäten kolossal, aber überwindbar. Patellarsehnenreflexe stark erhöht. Tibia-, Trochanterreflexe. Füsse am wenigsten schwer beweglich. Sensibilität ohne gröbere Störung. Die Phalangealgelenke der rechten Hand sind so schlaff, dass man die Phalangen stark hyperextendiren kann (wie bei Athetose von langem Bestande).

Fall XVII. Knabe, c. 8 Jahre alt. Intelligenz sehr geschwächt.

Albert X. von ? Vorgeschichte unbekannt. Seit 1 Jahr in der Anstalt, hat häufige Krämpfe. Kann allein gehen. Oft unreinlich. Schädel breit, Umfang 48 cm. Ernährung gut. Kann dem Schulunterricht nicht folgen. Sprache sehr dürftig, langsam. Gesicht symmetrisch, gut innervirt. Arme frei. Tricepsreflexe. Beine gut genährt, nur leicht rigide. Kalte Füsse. Geht frei, Gang ordentlich, noch steif. Tritt auf die ganze Sohle auf. Kreuzt Füsse nicht. Patellarsehnenreflexe erhöht. Fussklonus. Kein deutlicher Kitzelreflex der Fusssohlen. Sensibilität gut.

Fall XVIII. Knabe, c. 11 Jahre alt. Idiot. Mitunter Strabismus divergens. Obere Extremitäten wenig afficirt.

H. Eduard, von Karlsruhe. Vorgeschichte unbekannt. Ernährung gut. Kopf breit, Umfang 51 cm. Sprache null. Mienenspiel blöde, symmetrisch. Kleine Struma. Kein Tricepsreflex. Arme schwach betheiligt, am wenigsten die Hände. Kyphose im Sitzen. Kann seit wenigen Jahren allein gehen. Hatte in der Anstalt nie Krämpfe (seit 5—6 Jahren). Untere Extremitäten mittelmässig ernährt, wenig rigide. Supinirte Spitzfüsse, fühlen sich kalt an. Patellarsehnenreflexe erhöht. Kein Fussklonus. Kitzelreflexe der Fusssohlen gering. Gang ordentlich, noch spastisch. Sensibilität und Sphinkteren gut.

Fall XIX. Mädchen, c. 8 Jahre alt. Intelligenz getrübt.

K. Eva, von Nürnberg. Vorgeschichte nicht erhältlich. Das Leiden soll angeboren sein. Seit 4 Jahren hier. Seither nie Krämpfe, lernte an Tisch und Wänden etwas gehen. Bisweilen unreinlich. Ernährung ziemlich gut. Kopfumfang 52 cm. Kopf breit. Sprache ordentlich. Anfangsgründe des Lesens. Gesicht symmetrisch, gut innervirt. Im Sitzen Kyphose. Obere Extremitäten frei. Dünne Waden. Supinirte Spitzfüsse. Unterschenkel und Füsse kalt. Untere Extremitäten stark rigide. Geht mit Unterstützung. Gang spastisch. Patellarsehnenreflexe erhöht. Zehenstand, Kreuzen der Beine. Kraft und Sensibilität gut.

Fall XX. Ein weiterer Fall von Herthen lässt nicht sicher entscheiden, ob er als angeborene Muskelstarre oder cerebrale Kinderlähmung aufzufassen ist (eher als letzteres); er sei darum hier kurz erwähnt.

Sch. Stephan, 15 Jahre alt. Familiengeschichte ohne Besonderheit. Rechtzeitig leicht geboren. Wurde mit $^1/_2$ Jahre krank, der „Doctor constatirte Gichter, Nervenkrankheit und Schlag auf die Sinne". Seit Jahren in der Anstalt, lernte nie gehen. Unreinlich. Leidet häufig an Anfällen, wobei er aus dem Munde blutet und das Bewusstsein zu verlieren scheint (wohl Epilepsie). Ernährung mässig. Kopfumfang 50 cm. Auf der Cornea des rechten Auges starke macula, womit wohl auch zusammenhängt, dass die rechte Pupille kleiner ist, wie die linke. Nur das linke Auge kann fixiren wegen der Macula des rechten Auges. Sprache null. Knirscht oft mit den Zähnen. Mienenspiel träge, nicht unsymmetrisch. Im Beginn des Lachens scheint öfters die Bewegung der rechten Gesichtshälfte etwas später zu erfolgen, als die der linken, hingegen contrahiren sich beide Seiten gleich stark. Hat die Gewohnheit, die Unterlippe häufig nach rechts zu ziehen. Zunge wird nicht herausgestreckt, zeigt bei gewaltsamer Oeffnung des Mundes einige narbige Stellen am Rande. Vollidiot. Nacken leicht steif. Die Arme sind sehr steif, stehen in Contracturstellung, Ellbogen und rechte Hand gebeugt. Vorderarme pronirt. Rechter Arm steifer wie der linke. Beide Arme gleich lang. Beine mager. Alle Gelenke derselben sehr steif, mehr oder weniger in Contractur. Bei passiven Bewegungen spannen sich die Muskeln stark an. Patellarsehnenreflexe stark erhöht. Tibiareflexe. Kein Kitzelreflex der Fusssohlen. Klumpfüsse. Unterschenkel und Füsse kalt und livide. Sensibilität abgestumpft.

Fassen wir zu besserm Ueberblick in Kürze die Hauptsymptome zusammen, so ergeben sich unter unsern 19 Fällen: 8 mit ungestörter Intelligenz, 11 mit getrübter, von leichterer Störung (3) bis zum schwersten Idiotismus (2).

Alle 8 mit guter Intelligenz sind Frühgeburten, mit 7 (—8) Monaten geboren; bei 2 davon wurde die Zange angelegt, bei 2 weiteren war die Geburt schwer oder asphyktisch; in einem Fall soll sie drei Tage gedauert haben.

Von den 11 geistig Beschränkten (2 sind Brüder, einer hat 2 geisteskranke Vettern) sind 3 Frühgeburten (einer als Zwilling, einer nach schwerer psychischer Depression der Mutter und asphyktisch), bei einem hatte die Mutter Typhus in der Gravidität, ein Kind wurde scheintodt geboren, bei 3 verlief die Geburt rechtzeitig normal, von 3 ist nichts über die Geburt bekannt.

An Convulsionen litten 13 (von den geistig Normalen 7), ein weiterer Fall starb in Convulsionen, 3 hatten nie Convulsionen, von 2 ist über die ersten Jahre nichts bekannt. Die Convulsionen traten einmal sogleich bei der Geburt auf,

einmal 3 Tage, zweimal 14 Tage, einmal 6 Wochen, einmal 10 Wochen nach der Geburt auf, zweimal mit 1 Jahr, einmal mit $1\frac{1}{2}$ Jahr nach dem Impfen, einmal erst mit 3 Jahren.

Die Muskelstarre wurde einmal in den ersten Wochen, einmal in den ersten Monaten, einmal gegen Ende des ersten Jahres bemerkt; ein Kind soll schon in den ersten Tagen die Beine gekreuzt haben. Gewöhnlich wurde das Leiden erst bei Gehversuchen im Alter von 1—2 Jahren entdeckt.

Die Psyche war in beinahe allen Fällen, auch den sonst geistig normalen, berührt, wenn auch nur in leichtem Grade. Die Kinder waren über das gewöhnliche Maass hinaus nervös, weinerlich, schreckhaft, eigensinnig, zornmüthig.

Bei denen mit ungestörter Intelligenz war die Sprache in 2 Fällen undeutlich oder langsam, in 2 Fällen wurden nur einzelne Buchstaben schlecht prononcirt. In den Fällen mit getrübter Intelligenz war die Sprache immer mangelhaft, fehlte 3 mal vollständig.

Starres Gesicht fiel einmal auf.

Strabismus fand sich in 13 Fällen (darunter 2 nur zeitweise), er war 8 mal convergent, 4 mal divergent, einmal unregelmässig. Von den 8 geistig Ungestörten schielten 7.

Bei den Idiotischen waren 3mal die Schluckmuskeln deutlich betheiligt, einigemale die Nackenmuskeln.

Unter denen mit guter Intelligenz waren die oberen Extremitäten fast immer frei (einmal linker Arm spastisch), einigemale waren aber die Arme ungeschickt, was besonders aus den früheren Jahren berichtet wurde. Bei den 11 Idiotischen waren die Arme 7 mal von der Starre ergriffen (einmal nur der rechte), 3 mal frei.

In 3 Fällen war so bedeutende Besserung eingetreten, dass die Kinder allein gehen konnten, bei 3 war gar keine Locomotionsfähigkeit vorhanden; die übrigen gingen mehr oder minder gut an Geräthen oder bei Unterstützung. Ausgesprochene Contracturen an Armen und Beinen wiesen 3 Fälle auf, Verkürzung der Wadenmuskeln und Achillessehnen alle Fälle von längerem Bestand.

Die Fussform war fast stets gestört, meist war pes equinovarus vorhanden (einmal bloss Spitzfüsse), häufig mit Neigung zum Plattwerden. 3 Fälle zeigten hochgradige Plattfüsse (einmal einseitig), alle nach Achillotenotomie oder gewaltsamem Redressiren der Füsse entstanden.

Die Patellarsehnenreflexe waren 16 mal erhöht, 2 mal schwach und vermindert, einmal null (Vollidiot), die abgeschwächten Reflexe trafen auf einen sozusagen geheilten Fall und auf eine 33jährige Person.

Die Kitzelreflexe der Fusssohlen waren 4 mal deutlich gesteigert (einmal einseitig, 2 mal wo Patellarsehnenreflexe abgeschwächt), in 5 mehr weniger idiotischen Fällen sehr schwach, einmal null.

Die elektrische Erregbarkeit war qualitativ stets normal, 2 mal quantitativ vermindert.

Sensibilität und Sphinkteren waren nur bei Idioten gestört. Die Füsse und Unterschenkel fühlten sich regelmässig kalt an, 2 mal waren sie livide gefärbt.

Von ungewöhnlichen Befunden sei erwähnt: einmal

Tabellarische Uebersicht der fremden Fälle, die seit

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
1.	Samuel Gee, St. Bartholomew's Hospital Reports Vol. XIII 1877	Spastic paraplegia	10 J.	—	Leider nirgends Angaben über die Geburten	3 Tage lang im Alter von 14 Tagen. Im Alter v. 10 Jahr. noch 2 mal	Niemals
2.	id.	do.	—	8½ J.	—	Von 2—5 J. 4 mal, zuletzt 7 Stunden lang	Stand mit 7½ Jahren
3.	id.	do.	—	8 J.	—	—	Niemals
4.	id.	do.	3½ J.	—	—	—	Niemals
5.	id. Vol. XVI 1880	Spastic paraplegia in Infants	—	4 J.	—	—	Niemals
6.	id.	do.	—	2½ J.	—	—	Nie. Auch nie stehen oder aufsitzen

atrophische Papillen, einmal Athetose der einen Hand, einmal krampfartige Störung der Bewegungen des einen Auges.

Die Fälle von angeborener spastischer Gliederstarre, die bis 1884 veröffentlicht worden sind, finden sich in der trefflichen Arbeit von Naef (Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter, Diss. Zürich 1885) wiedergegeben, die auch sonst Alles berücksichtigt, was bis dahin über diese Krankheit geschrieben wurde.

Die Fälle, die wir seither in der Litteratur verzeichnet fanden, stellen wir hier in einer Tabelle zusammen.

1885 veröffentlicht oder bei Naef nicht referirt sind.

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Mit 4 Jahren gelernt	Normal	—	—	Hände leicht betheiligt	Zucken der Mundwinkel. R. Wade atrophisch. In der Narcose verschwinden die erhöhten Patellarsehnenreflexe. Während eines Erysipelas faciei schmerzhafte Krämpfe der Beine.
Spricht	„Nicht gross“	—	—	Arme frei	Muskeln auch im Schlafe rigide, nicht in der Narcose. Die Beine waren schon im Säuglingsalter steif.
Unvollkommen	„Wahrscheinlich normal“	—	—	Arme betheiligt	Beim Sprechen choreaartige Mundbewegungen, gelegentlich Contraction der Gesichtsmuskeln. Mit 12 Monaten wie jetzt.
—	Gering, aber nicht idiotisch	—	Immer geschielt	Arme frei	War stark rachitisch.
Gut mit 2 J. gelernt	Gut	—	Immer Strab. conv. des r. Auges	Arme frei	Mit 2 Jahren Kreuzen der Beine bemerkt. Kyphose beim Sitzen.
Gut	Gut	—	—	Arme frei	—

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
7.	Samuel Gee, St. Bartholomew's Hospital Reports Vol. XVI 1880	Spastic paraplegia in Infants	—	$4^3/_4$ J.	Leider nirgends Angaben	—	Konnte mit $1^3/_4$ J. ein wenig gehen, wollte aber nie recht gehen
8.	id.	do.	—	3 J.	—	—	Kann nicht recht aufsitzen, nicht stehen
9.	Maydl, Wiener med. Blätter 1881	Spastische cerebrospinale Paralyse bei Kindern	—	5 J.	Nirgends Angaben	Nie	Nur mit Unterstützung
10.	id.	do.	5 J.	—	—	Früher und noch	Jetzt mit Unterstützung
11.	id.	do.	5 J.	—	—	Seit 7. Monat öfters	Kann nicht gehen, soll es aber früher gekonnt haben
12.	Rupprecht, Volkmanns Vorträge No. 198, 1881. (Die übrigen 10 Fälle schon von Naef angeführt.)	Angeborene spastische Gliederstarre	—	$2^1/_2$ J.	14 Tage zu früh als erster Zwilling geb. L. Arm stark gequetscht	Vom 9. Monat an, jetzt seltener	Null
13.	d'Heilly, Revue des maladies de l'enfance Déc. 1884. (Referirt v. Gilbert s. u.)	Tabes spasmodique	—	7 J.	—	Oefters von der 5. Woche bis 17. Monat	Nur mit Stütze
14.	id.	do.	5 J.	—	—	—	Null Steht bei Unterstützung

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Gut	Gehemmt	—	Strabism. converg. Normale Sehschärfe	Beim Essen uncoordinirte Bewegungen der Hände	Fiel oft mit 3 Jahren. Damals wurde Starre des rechten Beines bemerkt. (Beide Beine spastisch.)
Null	— (Wohl zurück)	—	Leichter Strabism. conv. altern. Ophthalm. normal	Arme frei	—
Null	Alle 3 mehr oder weniger idiotisch	Umfang 46,5 cm	Strab. conv. des r. Auges	Spitzfüsse Arme mässig betheiligt	Unreinlich, untere Extremitäten kalt, livide. R. Achillotenotomie, Gehapparat. Nach 1 Jahr r. Entwicklung von pes calcaneovalgus. Jetzt Verflachung der linken Nasolabialfurche bemerkt.
Null	—	Deformirt	—	Arme stark betheiligt	Unreinlich. In der Gegend der grossen Fontanelle 1 Grube, in der Coronarnaht entsprechende flache Rinne. Tenotomie.
Seit dem 4. Jahre unverständliche Laute	Einige Intelligenz	Umfang 46 cm	—	Arme stark betheiligt	Bei fernen Verwandten der Mutter ein ähnlicher Fall. Unrein. Schlingt schwer und langsam. Bauch und Rücken steif. Einige Male fieberhafte (angioparalytische) Erytheme beobachtet.
Spricht noch nicht	—	—	Schielt	R. Arm spastisch	Vom 2. Monat an Starre des rechten Armes und des rechten Beines bemerkt. Gesteigerte Sehnenreflexe. Linke Seite frei.
Mit 4 Jahren gelernt	—	—	—	P. equinovari Arme frei	Besserung, Verschwinden des Fussklonus.
—	Zurückgeblieben	Unsymmetr.	—	P. equinovari Arme frei	War Zwilling, der andere starb bald an Entwicklungshemmung des Schädels. Starker Fussklonus.

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
15.	Schumann, Dissertat. Würzburg 1885	Congenitale spast. Spinalparalyse	6 J.	—	—	—	Geht an Tisch und Stühlen
16.	Charon, Bulletin de l'Académie de Belgique No. 5, 1885	Tabes spasmodique	—	$3^1/_2$ J.	Mit 7 Monat langsam und schwer geb. 11 frühere Kinder an Zangengeburt †, 2 Frühgeburten	Keine	Niemals. Beine immer halb gekreuzt
17.	Hadden, Lancet 1885	Infantile spasmodic paralysis	—	22 J.	—	Keine	Nie
18.	Soltmann, 56. Jahresbericht des W. A. Kinderhospital in Breslau	Congenitale spast. Cerebrospinalparalyse	7 J.	—	Frühgeburt	—	Mit 4 Jahr. noch nicht
19.	Gilbert, revue méd. de la Suisse française 1886	Tabes spasmodique	6 J.	—	—	Keine	Geht ohne Stütze
20.	Richardson, Lancet 1888 II	Infantile spastic paralysis	5 J. ?		Bei einigen vorhergehenden Geburten war Zange nöthig	Keine	—
21.	Sympson, Practitioner Febr. 1888	Congenital spastic palsies	3 J.	—	Sehr schwer und lang	—	—
22.	Wolters, Dissert. Bonn 1888	Angeborene spast. Gliederstarre	—	7 J.	Mit 7 Monaten schwer und asphykt. geb.	Keine	Begann mit 2 Jahr. im Laufstuhl zu gehen

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Wahrscheinlich gut		—	—	Arme frei	Hie und da Abgang von Urin u. Fäces. Achillotenotomie. Galvanisation mit Erfolg.
—	Gut	—	Strabism. diverg. R. Mydriasis	P. equinovari	Mit 18 Monaten bemerkt. Patellarsehnenreflexe erhöht. Kein Fussklonus.
Unterbrochen explosiv	Gut	Breit, flach	—	Arme sehr rigide	Mit 7 Monaten choreaartige Bewegungen bemerkt, besondere am Mund beim Sprechen, auch an der Stirn, der Zunge. Athetoseartige Streck- und Spreizbewegungen der Finger, aber schneller und verschiedenartiger. Bisweilen Fussklonus.
Langsam etwas unverständlich	Zurück	Umfang 48 cm	Strabism.	P. equinovari Arme betheiligt	Tenotomie der Achillessehne, der Semimembranosi, Semitendinosi.
—	Gut	Etwas gross	—	P. equinovari Arme frei	Affection geringgradig. Fussklonus nicht constant.
Etwas spät gelernt, gut	Gutes Gedächtniss erregbar	—	Schielt bisweilen	P. equinovari Arme betheiligt	Gesicht frei. Kann nicht aufsitzen. Finger überstreckt. Hautreflexe deutlich.
—	—	Gut geformt	—	—	Finger und Knie seit Geburt steif. Rigidität nahm seit einigen Monaten ab.
Stossend	Nicht vermindert	Lang, in der Gegend der Stirnhöcker abgeflacht	Jetzt kein Strabism. mehr	Pes valgus Arme normal	Frühzeitig Steifigkeit der Beine und Schielen bemerkt. Plantarreflexe erhöht. Beine auswärts rotirt. Achillotenotomie, Durchschneiden der Adductorensehnen.

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
23.	Wolters, Dissert. Bonn 1888	Angeborene spast. Gliederstarre	10 J.	—	Mit 7 Monaten leicht geb.	Nach einigen Monaten	—
24.	id.	do.	10 J.	—	Rechtzeitig geb., schwer, Zange, Nabelschnur um den Hals geschlungen, 2 St. lang schwere Asphyxie	Häufige Krämpfe einige Tage nach der Geburt	Lernte mit 3 Jahr. gehen
25.	id.	do.	8 J.	—	Rechtzeitig und leicht geb.	—	—
26.	Anton, Wiener klin. Wochenschrift 1889 Nr. 5	Mikrocephalie mit schweren Bewegungsstörungen	—	$1^1/_4$ J.	In Gesichtslage leicht geb., zugleich 1 todter Zwilling geb.	—	Null
27.	Friedr. Schultze, D. med. Woch. No. 15, 1889	Spastische Starre der Unterextremitäten bei 3 Geschwistern	—	6 J.	Geburten alle rechtzeitig, eher zu spät, langsam und schwer, dauerten je 3 Tage, ohne Kunsthilfe beendet	—	Kann sich allein fortbewegen
28.	id.	do.	5 J.	—		—	Kann sich allein fortbewegen
29.	id.	do.	2 J.	—		—	—
30.	Ziel, Neurolog. Centralblatt Juli 1889	Infantile spast. Gliederstarre	—	7 J.	Im 8. Monat geb.	—	—
31.	id.	do.	—	4 J.	Anfang des 8. Mon. geb.	—	—

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Stossend, undeutlich	—	Ausgesprochener Hydrocephalus Umf. 58cm	Pupillen sehr weit, reagiren gut	P. equini Arme frei	Mienenspiel etwas behindert. Bewegung der Beine etwas ataktisch. Reflexe an den Armen deutlich. Tenotomie der Achilles- und Adductorensehnen.
Mit 4 Jahr. erlernt, schlecht	Stark gehemmt	Linke Seite des Schädels abgeflacht	Schielt nicht fixirt aber nicht	P. equini Arme spastisch	Vater leidet von Jugend auf an Epilepsie. Mutter hatte Schrecken in der Gravidität. Mienenspiel auffallend langsam. Bei Mundbewegungen krampfhafte Beweg. d. Orbicularis oris. Choreatische Bewegungen der Arme, athetoseartig. Achillotenotomie.
Gut	Gut	Schädel gut gebaut	Kann nicht fixiren	P. equini Arme frei	Im Alter von 1½ Jahren Steife der Beine bemerkt. Leichter Fall.
Null	Null	Asymmetr. Umf. 32 cm schon bei d. Geburt sehr klein	Strabism. converg. Papillen glänzend weiss	—	Bald nach der Geburt „holzig". Ganze Muskulatur sehr rigide, besonders Nacken und Extremitäten. Glieder in starker Contractur. Schluckt schlecht. Patellarsehnenreflexe gesteigert.
Rechtzeitig gut	Gut	Umfang 50½ cm	Strabism.	P. equinovari	Besonders beim Sehen nach aussen werden die Bulbi und zwar der linke beim Blick nach rechts, der rechte beim Blick nach links stark nach innen gerollt Sehr starke Plantarreflexe.
Rechtzeitig gut	Gut	51 cm	Strabism.	P. equinovari	
Rechtzeitig gut	Gut	—	—	P. equinovari	Patellarsehnenreflexe scheinen nicht gesteigert (sehr schwer zu untersuchen).
—	—	—	Strabism. d. rechten Auges	—	Rechtes Auge stark myop. Galvanisation mit Erfolg.
—	Gut	—	Strabism. des linken Auges	P. equinovari Arme betheiligt	Linkes Auge stark myop. Galvanisation mit Erfolg.

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
32.	Burgess, Lancet, April 1889	Congenital spastic paraplegia	?	?	Kopf zuletzt geb.	Während der ersten 5 Wochen	—
33.	Osler, The cerebral palsies of children. Philadelphia 1889	Bilateral spastic hemiplegia	—	$3^1/_2$ J.	Keine	Am 10. Tage, darauf 3 Tage bewusstlos	Null
34.	id.	do.	—	$1^2/_{12}$ Jahr	Mit 7 Monat. geb. (Ueberanstrengung der Mutter)	Keine	Null Steht mit Unterstützung
35.	id.	do.	—	5 J.	Mit 7 Monat. geb.	Keine	Null Steht mit Unterstützung
36.	id.	do.	—	4 J.	Keine	Am 2. Tag	Null
37.	id.	do.	—	10 J.	Schwere Geburt. Kopf dabei gepresst. $^1/_2$ Stunde bewusstlos	—	Null
38.	id.	do.	—	$2^3/_{12}$ Jahr	Ohne Kunsthilfe	Krämpfe	Null
39.	id.	do.	—	6 J.	Zwilling (der and. todtgeb.). Ein Mangel („defect") bei der Geburt bemerkt	Nie	Nie
40.	id.	do.	1 J.	—	Keine	—	Zurück im Gehen
41.	id.	do.	2 J.	—	Mutter that einen schweren Fall 5 Monate vor der Geburt	Letztes Jahr häufige Krämpfe mit vollkommener Bewusstlosigkeit	Null

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
—	—	—	—	—	Fussklonus.
Mit 6 J. Papa, Mama	Zurück	Umfang 44½ cm lang, schmal	Strabismus	P. equinovari Arme steif	Schädelumfang mit 6 Jahren 47 cm. Kann mit den Händen essen.
„Papa, Mama“	Zurück	Mikrocephal. 44½ cm	Strab. converg.	Arme steif	Sehr klein. Sehr starke Kniereflexe. Plantarreflexe. Nasenwurzel eingesunken.
Gut	Gut	Umfang 52½ cm	Kein Nystagmus	Arme steif Hände frei	Mit 1—2 Wochen Steifigkeit bemerkt. Zeitweise Spasmen der Gesichtsmuskeln.
Null	Ziemlich gut	Symmetrisch 51 cm	—	Arme steif	Rigidität nach 2 Jahren geringer. Bewegt den Kopf langsam hin und her.
—	Zurück, versteht aber Conversation	—	—	Arme steif	Kniereflexe sehr stark.
Wenig	Gering	Leicht mikrocephal.	Strab. converg.	P. equini Arme steif	Untere Extremitäten dünn und kalt.
Null	—	Mikrocephal. prognath. 44½ cm	Strab. converg. Nystagmus	Arme steif	Kann nicht sitzen. R. Hand klein, rechtes Bein grösser als das linke. Sehr starke Kniereflexe. Rachitische Brust.
—	Sieht intelligent aus	Umfang 48½ cm symmetr.	Ein wenig verdreht (turned)	Hände brauchbar	Ein Bruder hat Hirnstörung. Beine gekreuzt und steif. Zuckungen in Händen und Füssen.
Spricht Mama	Zurück	—	Leichter Nystagmus	Arme steif	Während der Krämpfe ist Gesicht zuerst roth, dann weiss. Oefters Krämpfe im Rücken und Hals. Linker Daumen beständig in die Hand eingeschlagen. Constipation. (Petit mal.)

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
42.	Osler, The cerebral palsies of children. Phil. 89	Bilateral spastic hemiplegia	3 J.	—	Geburt dauerte 11 Stunden. Instrumentell	Früher Krämpfe	Null
43.	id.	do.	4 J.	—	Keine	—	Null
44.	id.	do.	—	$1^4/_{12}$ Jahr	Keine	Mit 2 Jahren	Null
45.	id.	do.	6 J.	—	Instrumentelle Geburt	Von der Geburt an 3 Tage. Mit 4 Jahren wieder nach Indigestion	Stand mit $3^1/_2$ Jahren
46.	id.	do.	3 J.	—	Mit 7 Monaten geboren	2mal leichte Convulsionen	Null
47.	id.	do.	$3^1/_2$ J.	—	—	—	Null
48.	id.	Spastic paraplegia	14 J.	—	Keine	—	Null (mit Unterstützung)
49.	id.	do.	—	13 J.	Mit 8 Mon. geb., Geburt schwer und lang	Mit 4 und 6 Monaten	Seit dem 5. Jahr allein an Krücken
50.	id.	do.	9 J.	—	—	—	Mit Unterstützung
51.	id.	do.	4 J.	—	—	Mit 10 Monat.	Kriecht auf den Knien
52.	id.	do.	$4^3/_4$ J.	—	Instrumentelle Geburt. Stark. Caput succedaneum	Nie	Null

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Wenig Worte	Mässig verringert	Unsymmetrisch	Strabism. converg.	Arme steif	Unregelmässige Bewegungen der untern Gesichtsmuskeln und der Arme.
Sprach früh	Scheint gut	Umfang 59½ cm	—	Arme steif Füsse gekreuzt	Masern mit 3 Monaten, darauf Hydrocephalus, Kopf wuchs bis zum Alter von 1 Jahr darnach. Kniereflex sehr stark.
—	Zurück	Umfang 44 cm	Kein Nystagmus	Arme steif	—
Begann mit 1 J. zu sprechen. Erschwerte Aussprache	Gut	—	—	Arme steif	Sass aufrecht mit 18 Monaten. 2 epileptiforme Anfälle.
Wenig Worte (seit kurzem)	Gut	Umfang 49 cm	—	Arme steif	Kniereflex schwer zu erhalten
Null	Idiot.	Umfang 42 cm	—	Arme steif P. equinovari	Unregelmässige Bewegungen der Finger (unwillkürlich?).
Sehr undeutlich	Zurück	—	—	P. equini	Fussklonus.
—	Gut	—	—	Arme frei	Rechtes Bein 2½ cm länger als linkes. Kniereflex sehr stark.
—	Gut	Umfang 53½ cm	Strabism. converg. Nystagm.	Arme frei	Mit 16 Monaten bemerkt.
—	—	—	—	P. equinovari Arme frei	Reflexe gesteigert.
Etwa 12 Wörter	—	—	Nystagmus	Arme frei	Intelligenz soll bis zum 15. Mon. gut gewesen sein, seit 2 Jahren „tubercul. Meningitis", seither getrübt. An der grossen Fontanelle eine Depression.

Nr.	Beobachter Ort der Publikation	Bezeichnung	Alter Knb.	Alter Mdch.	Anomalien der Geburt	Krämpfe	Gehvermögen
53.	Osler, The cerebral palsies of children. Phil. 89	Spastic paraplegia	6 J.	—	Instr. Geburt, sehr lange dauernd	Mit 4 Jahr. während 24 Stund. (fieberhaft), seither öfters Krämpfe	Begann mit 18 Monat. zu gehen, steif
54.	id.	do.	—	6 J.	—	Nie	Steht mit Unterstützung
55.	id.	do.	—	$3^{2}/_{12}$ Jahr	Mit 7 Mon. geb.	Starke Krämpfe	Geht mit Unterstützung
56.	id.	do.	—	$1^{4}/_{12}$ Jahr	Keine	Mit 3 Jahren 1 mal	Mit 4 Jahren noch nicht
57.	id.	do.	20 J.	—	—	—	Kann gehen
—	id.	Chorea spastica	4 Jahr Mädchen		Steissgeburt, Kind kam erst nach 6 Stunden zum Leben	—	Nie
—	id.	Bilateral Athetosis	21 Jahr Mädchen		Schwere Geburt. Starke Asphyxie	—	Niemals
—	id.	Bilateral Athetosis	21 Jahr Mann		Schwere Geburt	2 Anfälle in den ersten Jahren, 1 mit 5 Jahren	Lernte mit 9 Jahren gehen, geht mühsam

Sprache	Geistige Entwicklung	Schädel	Augen	Füsse und Arme	Besondere Erscheinungen, Verlauf, Behandlung
Undeutlich	—	Umfang 50½ cm	Strabism. converg.	Arme frei	Mutter bekam Lues 6 Wochen vor der Geburt. Incoordination in den Händen.
—	—	—	—	Arme normal	Von Geburt an kränklich. Mit 22 Monaten gefallen. Nach einiger Anstrengung wird die Steifigkeit überwunden.
—	Gut	—	—	Arme frei	Immer schwach. Masern vor 3 Monaten. Kniereflexe stark erhöht. Hüften frei. Ging nach 5 Monaten Behandlung frei.
Mit 4 Jahr. wenig Worte	Schwach	Brachycephal. 46 cm	Kein Schielen	Hände u. Arme sehr ungeschickt	Wog mit 3½ Wochen 1800 Gramm. Erstes Kind in 23jähr. Ehe.
Unvollständig, schwer verständlich	Schwachsinnig	Stirn niedrig	—	Arme frei	Starker Kniereflex; Fussklonus. Hautreflexe erhöht.
Begann mit 2 Jahr. zu sprechen	—	—	—	—	Fast seit d. Geburt eigenthüml. Bewegungen der Hände und Arme in unregelmäss. Weise. Daumen eingeschlagen. Dabei Steifigkeit, der Arme, welche bei Versuch die Bewegungen zu beherrschen zunimmt. Coordination der Beine gut. — Aehnlich Chorea.
Spät gelernt, etwas undeutlich	—	—	—	—	Von Kind auf unregelmässige Bewegungen der Arme und Beine mit Steifigkeit; die Rigidität ist so gross, dass sie das Mädchen gänzlich hilflos macht. Beim Sprechen Gesichtskrämpfe. Beine gestreckt. In der Ruhe erschlaffen die Muskeln. Erhöhte Sehnenreflexe. Linker Arm und linke Hand in Contractur. Rechte Hand schliesst und öffnet sich beständig, aber nicht so wie bei typischer Athetosis. Geistesentwicklung gut. Pedes equinovari.
Sprache unvollkommen, mühsam	—	—	—	—	Geistesentwicklung gut. Kopfumfang 57 cm. Unregelmässige Bewegungen des Gesichtes. Gang sehr steif. Beine bei pass. Bewegung. sehr rigide. Beinmuskeln schwach entwickelt, ebenso Supinatoren der Arme. Bewegungen sehr langsam. Reflexe erhöht. Fussklonus. In der Ruhe keine Bewegungen; bei versuchter Muskelaction oder Erregung werden die Arme steif und vollziehen die Bewegungen sehr langsam.

Vorkommen.

Die angeborene spastische Gliederstarre ist nicht gerade selten. Naef[1]) berechnet auf 1000 Spitalkinder ein mit diesem Leiden behaftetes. Aus allen bekannten Fällen mit Einschluss des unsrigen ergeben sich 103 Knaben auf 76 Mädchen. Naef versucht zu unterscheiden zwischen reiner spastischer Spinalparalyse (Schielen, leichte Sprachstörungen nicht ausgeschlossen), von der er 62 Fälle gesammelt hat, und zwischen spastischer Spinalparalyse, complicirt mit Hirnsymptomen (Schwachsinn, Idiotismus, Sprachstörungen etc.), von welcher Form er 41 Fälle zusammenstellt. Entsprechend schied man oft in spinale und cerebrospinale Formen. Wir halten diese Trennung vom pathogenetischen und klinischen Standpunkt aus für unrichtig, werden sie aber im Laufe dieser Abhandlung öfters gebrauchen, da sich doch gewisse Unterschiede ergeben, besonders aber, um ihre Unzulänglichkeit darzuthun.

Das Verhältniss zwischen Knaben und Mädchen stellt sich bei den reinen spinalen Fällen auf 51 : 50, bei den Fällen mit Hirnsymptomen auf 51 : 27. Zu letzterem Verhältniss mag beitragen, dass bei Knaben öfter schwere Geburt vorkommt, die geeignet ist, Hirnerscheinungen hervorzurufen.

Naef hält die complicirten Formen für häufiger als die reinen, wenn auch weniger davon veröffentlicht sind. Nach den Erfahrungen in der Idiotenanstalt Herthen müssen wir ihm beipflichten, da wir von den Insassen dieser Anstalt ca. 10% mit rigider Muskulatur und erhöhten Sehnenreflexen fanden. Diese Ansicht gewinnt noch mehr Berechtigung, wenn man die viel grössere Sterblichkeit unter den complicirten Fällen berücksichtigt.

Die zahlreichen Autopsien sind ohne Ausnahme an complicirten Formen gemacht worden. Die Kinder, welche von Hirnsymptomen frei bleiben, erfreuen sich oft einer guten Gesundheit und können ein höheres Alter erreichen.

In ärztliche Beobachtung gelangen die meisten Fälle erst im Alter von 2—5 Jahren, wenn es den Eltern bedenklich zu werden beginnt, dass ihre Kleinen immer noch nicht gehen wollen und sich so steif und ungeschickt anstellen.

Aetiologie.

Die Hauptarbeit von Little (1862) über den Gegenstand trägt den Titel: „On the influence of abnormal parturition,

1) In allen Zahlenangaben über die Fälle bis 1884 stütze ich mich auf die sorgfältigen Berechnungen von Naef.

difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, espacially in relation to deformities". Little hat eine erstaunlich grosse Anzahl von Fällen (über 200!) beobachtet und 47[1]) davon in den Transactions of Obstetrical Society beschrieben. An der Hand dieses grossen Materials kommt Little zur Ueberzeugung, dass die Ursache der Krankheit fast durchwegs in frühzeitiger, schwerer oder asphyktischer Geburt liegt. Unter seinen 47 Fällen trifft dies bloss einmal nicht zu; die Fälle sind allerdings wohl etwas ausgewählt.

Die späteren Forscher bestätigten[2]) die Ansichten Little's über die Ursache der Gliederstarre. Der Fall Naef's, wo die Krankheit nach künstlicher Frühgeburt in der 28. Fötalwoche auftrat, beweist auch, dass die Frühgeburt meist die Ursache und nicht die Folge des Leidens ist, wie Delpech, Béclard und Förster vermutheten. In einer Anzahl von complicirten Fällen, wo mit Sicherheit intrauterine Gehirnerkrankung vorliegt, mag die Frühgeburt durch die Krankheit verursacht sein. Wie diese dann aber zu Stande kommt, ist vollkommen unbekannt. Möglicherweise sind Fehler der Eihäute, intrauterine Spasmen[3]) dabei im Spiel, doch bietet sich hiefür bis jetzt kein Anhaltspunkt; die Rigidität macht sich meist erst längere Zeit nach der Geburt geltend.

Es ergiebt sich der bemerkenswerthe Unterschied, dass die Fälle ohne Hirnsymptome meist auf Frühgeburt zurückzuführen sind, die Fälle mit Hirnsymptomen mehr auf schwere und asphyktische Geburt. Ziehen wir die Summe aus allen publicirten Fällen (103 bei Naef, 76 hier), so ergeben sich 101 reine und 78 complicirte Fälle.[4]) Naef fand bei seinen 62 Fällen reiner Natur in 60% Frühgeburt notirt, zieht er nur die Fälle in Betracht, wo Angaben über die Geburt vorhanden sind[5]), so ergeben

1) Naef trennt sie in 24 reine und 23 complicirte Fälle.

2) Charcot (Leçons sur les localisations etc. 1880) verwirft Frühgeburt als Ursache.

3) Gibb (Lancet 1858) erwähnt ein Kind (dessen Mutter 3 Monate vor der Geburt einen Schlag auf den Leib erhielt), das im 8. Monat todt geboren wurde, dessen linke Körperhälfte in steifer Contractur war und in dessen rechter Hemisphäre sich ein alter Herd vorfand (cerebrale Kinderlähmung).

4) Von unseren eigenen Fällen lassen sich als reine im Sinne Naef's auffassen: Nr. II—V, VII—X, als complicirte: Nr. I, VI, XI bis XIX, von den von uns tabellarisch zusammengestellten als reine: Nr. 1, 3, 5, 6, 13, 15—17, 19, 20, 22, 23, 25, 27—29, 31, 35, 43, 45, 49, 50, 55, als complicirte Nr. 2, 4, 7—11, 14, 18, 24, 26, 33, 34, 36—39, 41, 42, 44, 46—48, 52, 53, 56—57.

5) Diese Berechnung ergiebt begreiflicherweise etwas zu hohe Zahlen,

sich ihm sogar 90% Frühgeburten. Unsere eigenen 8 reinen Fälle waren alle Frühgeburten.

Die Zusammenstellung aller bekannten Fälle ergiebt:

Von den rein spinalen Fällen sind Frühgeburten 54 = 55%.

Bei 82% der reinen Fälle, wo Angaben über die Geburt da sind, fand Frühgeburt statt, in 33 Fällen fehlen Angaben über die Geburt.

Von den reinen Fällen sind schwere Geburten 9 = 9%. Man wäre geneigt, dieses Moment hier für nicht sehr bedeutsam zu halten, wenn nicht die drei Geschwister von Schultze so nachdrücklich dafür sprechen würden.

Von den complicirten Fällen	
sind Frühgeburten	13 = 17%
davon schwere Geburten 4	
sind schwere Geburten	8 = 10%
sind schwer mit Kunsthilfe geboren[1])	13 = 17%
sind asphyktisch und elend geboren .	8 = 10%
sind ohne Angaben	19 = 24%

Die Aetiologie der reinen Fälle ist somit viel einheitlicher als die der complicirten[2]); ein beträchtlicher Theil dieser letzteren beruht noch auf intrauterin entstandenen Gehirnaffectionen, wie wir bei der Pathogenese anführen werden.

Interessant und sehr wichtig für die Auffassung des Leidens ist die Thatsache, dass über die Hälfte der frühgeborenen Kinder aus der 28.—32. Woche stammen (unsere eigenen Fälle fast alle). Lägen überall Angaben über den Zeitpunkt der Frühgeburt vor, so wäre das Uebergewicht der an der Grenze der Lebensfähigkeit Geborenen gewiss noch grösser.

Oefters stammen die Kinder aus Zwillingsgeburten und sind somit in ihrer Entwicklung kaum viel weiter vorgeschritten wie frühgeborene. Es ist auch bekannt, dass Zwillinge noch dazu häufig etwas vor dem Termin zur Welt kommen. Dass nicht alle vorzeitig, an der Grenze der Lebensfähigkeit geborenen Kinder an Gliederstarre erkranken, liegt wohl darin begründet, dass auch hier die Asphyxie und die lange Dauer der Geburt von Belang ist, die beide recht häufig bei Früh-

doch stehen diese wohl der Wirklichkeit näher als die Zahlen, welche die Statistik ergiebt. Vergl. in unseren Tabellen die Fälle aus früherer Zeit (Gee, Maydl).

1) Ein weiterer Fall von Nixon (Lancet 1888, I) wird auf Zangenverletzung bezogen.

2) Naef fand für seine 41 complicirten Fälle (23 von Little) 20% schwere Geburten, 27% schwere Geburten mit Kunsthilfe, 20% Frühgeburten, 15% asphyktisch und elend Geborene.

geburt vorkommen und auch in mehreren Fällen unserer Krankheit ausdrücklich bemerkt sind. Nicht selten waren die Kinder auffallend klein, schwach und elend, ohne zu früh geboren zu sein.

Allen weiteren ätiologischen Punkten, ausser der Geburt und den fötalen Gehirnerkrankungen, kommt kaum eine Bedeutung zu. Vorläufig besteht kein Grund, ihnen einen wirklichen Einfluss zuzugestehen, da in vielen der Fälle, die hier in Betracht kommen, gleichzeitig Geburtsanomalien oder Idiotismus vorliegt, in anderen über die Geburt nichts bekannt ist. Es gilt dies besonders von der neuropathischen Belastung und der Consanguinität der Eltern.

Neuropathische Belastung. In einem Fall von Rupprecht (Frühgeburt) litt der Vater an Paralyse, in 2 Fällen (d'Espine und Picot, Wolters) war der Vater epileptisch, in ersterem war eine taubstumme Tante vorhanden, in letzterem lag schwere Geburt vor. Bei einem complicirten Fall von Förster (schwere Geburt) waren 2 schwachsinnige Personen in der nächsten Verwandtschaft, bei unserem Fall XIV existiren 2 geisteskranke Vettern, ein Fall von Rühle, bei dem Sklerose der Medulla oblongata gefunden wurde (Gehirn nicht untersucht), stammte von einer Mutter, die an multipler Sklerose litt; das Kind war ein Zwilling.

Erkrankung bei Geschwistern werden öfters angeführt. Am bemerkenswerthesten sind die drei Geschwister von Schultze. Unsere zwei Idioten Nr. XV, XVI sind Brüder. In einem Fall von Naef existirt ein dreijähriger Bruder mit Spitzfüssen, der noch nicht gehen kann. Little erwähnt zwei Vettern, die beide an spastischer angeborener Gliederstarre litten.

Von Erblichkeit ist kein Fall bekannt.[1])

Die Consanguinität der Eltern ist besonders von Seeligmüller angeschuldigt worden. Von den 7 einschlagenden Fällen sind 3 Frühgeburten; dazu zählt unser Fall No. III. Von den übrigen 4 Fällen ist 3 mal über die Geburt nichts bemerkt; in einem Fall lag neuropathische Belastung vor (Grossmutter schwachsinnig), in 2 Fällen war Idiotismus dabei, für den man in erster Linie die Consanguinität verantwortlich machen könnte. Der Fall, der am ehesten Beachtung verdient (von Seeligmüller), stammt aus einer Familie, wo seit langer Zeit Ineinanderheirathen gebräuchlich war.

Syphilis. Bei den 179 Fällen von Naef und uns war

1) Wohl Zufall ist es, dass ein Vater mit gewöhnlicher spastischer Spinalparalyse ein Kind zeugte, das an cerebraler (wahrscheinlich congenitaler) Kinderlähmung litt (Gaudard).

sie nirgends vorhanden; dagegen veröffentlichte Ankle[1]) einen Fall von spastischer Diplegie bei einem Kinde mit congenitaler Lues, der vielleicht hierher gehört. Lovett vermuthete in einem Falle Lues, und Huguenin (Ziemssens Handbuch, Suppl.-Bd.) sah doppelseitige Porencephalie bei einem 8 Monate alten Fötus, der von luetischen Eltern stammte. Money[2]) beschreibt einen Fall von Idiotismus mit allgemeiner Gliederstarre, nach Anfällen im 3. Lebensjahre aufgetreten, wo Syphilis des Gehirnes und Rückenmarkes vorhanden war. Es erhellt daraus, dass Syphilis gelegentlich einmal das Bild der angeborenen spastischen Gliederstarre hervorrufen könnte.

Einen eigenthümlichen Fall, der vielleicht als Reflexneurose aufzufassen ist, berichtet Sayre.[3]) Ein Knabe von 12 Jahren, aus neuropathischer Familie, litt von Geburt an den ausgeprägtesten Symptomen der spastischen Gliederstarre (ohne Betheiligung des Gehirnes), zugleich an erschwerter Miction und Phimose; bei Berührung der Urethra verfiel er in allgemeine Krämpfe. Phimoseoperation, Faradisiren; nach 8 Tagen konnte der Knabe gehen und die Arme gebrauchen, was er nie vorher gekonnt hatte.

Seltene Fälle können auf Hydrocephalus internus (Fall No. 23, 43), vielleicht auch auf Hydromyelus oder andern Ursachen beruhen, wie sie bei Erwachsenen den Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse bewirken. Der Fall von Demme[4]), wo Blitzschlag das Bild der spastischen Spinalparalyse bei einem Kinde hervorrief, sei der Merkwürdigkeit wegen erwähnt. Er war nicht angeboren, gehört also nicht hierher.

Der Begriff „angeboren", wie wir ihn hier nehmen, umfasst mehrere Bedeutungen. Wir brauchen ihn für solche Formen von angeborener Gliederstarre, deren Grundlage schon intrauterin vorhanden war (fötales Gehirnleiden), bei denen also die Geburt ohne Belang ist, sodann für solche Formen, wo durch den Geburtsact selbst die Krankheit erzeugt wird (schwere Geburt, Asphyxie), endlich für solche, wo vorzeitige Ausstossung aus dem Uterus die Schuld trägt (Frühgeburt) und der verzögerte Geburtsact wahrscheinlich noch mitwirkt.

Symptome.

Oft bemerkt die Mutter oder Wärterin schon in den ersten Wochen oder Monaten (in zwei unserer Fälle in den ersten Tagen?) beim Waschen, Umkleiden etc. dass das Kind

1) Clin. Soc. Trans. XXII, uns nicht zugänglich.
2) Brain Vol. VII.
3) New York Med. Journ. 1888.
4) Jahresbericht d. Jenner'schen Kinderspitals zu Bern 1883.

die Beine steif macht und zusammenpresst. Häufig macht man allerdings erst um die Zeit des Gehenlernens die Wahrnehmung, dass die Kinder unfähig sind zu gehen, sich höchst ungeschickt dazu anstellen, auch ihre Hände nicht zu gebrauchen wissen. In Fällen von Frühgeburt schieben die Eltern gerne die mangelnde Bewegungsfähigkeit auf Schuld der zurückgebliebenen körperlichen Entwicklung; für das Schielen wird gewöhnlich die Schwäche in den ersten Monaten geltend gemacht. Die mangelhafte oder fehlende Sprache, die häufig beobachtet wird, führt man auf die gleiche Ursache zurück wie das verzögerte Gehenlernen, bis man entdeckt, dass auch die geistigen Fähigkeiten zurückgeblieben sind.

Die meisten Kinder, sofern sie nicht an sehr schwerer Muskelstarre leiden, lernen zwischen dem 3. und 6. bis 8. Jahre mit Hilfe Anderer stehen und gehen, einer Wand entlang oder am Wägelchen auch allein sich fortbewegen.

Als typisches Beispiel der Krankheit kann Fall No. I sowohl für Symptome als Verlauf dienen.

Der Gang ist sehr charakteristisch. Der Oberkörper wird steif, leicht vorgebeugt getragen, die Oberarme an den Rumpf angelehnt. Die Unterextremitäten sind nach innen rotirt, in Hüfte und Knie in Versteifung leicht gebeugt, die Füsse nehmen Spitzfussstellung an. In einem kurzen hastigen Schritt wird ein Bein mit der entsprechenden Beckenhälfte durch ein schnellendes Abstossen der Fussspitze im Bogen nach vorn geschoben, der Fuss schleift auf der Spitze über den Boden hin und wird vor oder jenseits des feststehenden Fusses aufgesetzt. Beim Schreiten streifen sich die Knie. Während ein Bein nach vorn geschoben wird, macht der steife Rumpf eine rasche Bewegung nach der andern Seite und dreht sich zugleich ein wenig dahin; dadurch wird die Vorschiebung des Beines erleichtert, die sonst wegen der Steifigkeit im Hüftgelenk und der mangelhaften Verkürzung des Beines beim Schreiten (Fehlen der Abwicklung des Fusses) kaum möglich wäre. Die seitlichen Rumpfbewegungen zeigen sich in ausgeprägten Fällen sehr deutlich. Das Schnellende, Stossweise des Ganges wird durch eine reflectorische Zuckung der Wadenmuskeln hervorgebracht, ausgelöst durch die Dehnung der Achillessehne, die im Augenblicke erfolgt, wo die Fussspitze vom Boden abstösst. Die Einwärtsrotation der Schenkel, sowie das Kreuzen der Füsse erklärt sich aus der überwiegenden Anspannung der Adductoren. Der Spitzfuss wird durch die Contraction der Wadenmuskeln erzeugt.

Gelangt ein Kind dazu, frei ohne Stütze zu gehen, was die Ausnahme bildet, so lehnt es zur Erhaltung des Gleichgewichtes den Oberkörper zurück, um die vermehrte Beugung

des Beckens zu compensiren. Das Treppensteigen bereitet immer besondere Schwierigkeiten.

Die Kinder, die auch mit Unterstützung nicht gehen können, rutschen mit Vorliebe auf dem Boden vorwärts, wobei sie sich nach Seehundsart behende bewegen, die Hände auf den Boden gestützt, die steifen Beine nachziehend. Diese Art der Locomotion erfordert natürlich Freisein der Arme von Rigidität.

Das Sitzen wird auch erst später gelernt, von sehr stark Spastischen gar nicht. Beim Sitzen auf einem Stuhl werden die Unterschenkel etwas vorgestreckt, der Rücken stark kyphotisch gekrümmt, oft noch die Arme als Stütze nach hinten aufgestemmt. Diese Eigenthümlichkeiten beruhen auf dem Unvermögen der Oberschenkel, sich ausgiebig gegen das Becken zu beugen, wie es beim physiologischen Sitzen geschieht. Das Sitzen mit gestreckten Unterschenkeln (auf dem Boden) ist viel schwieriger wie bei hängenden Füssen, weil dabei die langen Unterschenkelbeuger, die vom Tuber ischii entspringen, gedehnt werden und sich einer Beugung der Hüfte widersetzen.

Während meist die gesammte Muskulatur der untern Extremitäten mehr oder weniger rigide erfunden wird, erweist es sich in leichten Fällen, dass nur die Adductoren und die Wadenmuskeln ergriffen sind. In seltenen Fällen bleiben auch die Beuger und Strecker des Oberschenkels frei.

Die Bauch- und Rumpfmuskulatur ist meist betheiligt, doch selten in sehr hohem Grade. Das Ergriffensein derselben lässt sich nach dem Gang beurtheilen.

Die obern Extremitäten bleiben in geringgradigen Fällen von Muskelstarre häufig unbeeinflusst; oft lässt sich bloss Ungeschicktheit derselben erkennen. Sind sie ergriffen, so ist es in leichterm Grade wie die untern. In reinen Fällen sind sie nur schwach betroffen und nur in 22 %. In Fällen mit Hirnsymptomen finden sie sich meist stark betheiligt (85 % der Fälle). Die Oberarme liegen an den Rumpf angepresst, die Ellbogen sind gebeugt, die Hände pronirt, palmar- und ulnarwärts flectirt. Die Hände sind ungeschickt, die Supination besonders erschwert. Die Finger stehen häufig in gestrecktem Zustande (bisweilen überstreckt), ihre Bewegungen sind steif und langsam, nicht selten mit Spreizungen verbunden und bieten so Aehnlichkeit mit Athetose, doch bestehen sie nur während der Dauer der willkürlichen Innervation. Wirkliche athetoseartige und choreaartige Bewegungen der Hände und Arme, häufig eine Mittelform davon, stehen 10 mal verzeichnet (Little 2, Osler 3 mal). Einige dieser Fälle sind aber auf cerebrale Kinderlähmung verdächtig. In weiteren 3 Fällen von Osler, die nach schwererer Geburt entstanden

(am Ende unserer Tabelle referirt), traten die chorea- und athetoseartigen Bewegungen der Arme, Beine und des Gesichtes neben der Rigidität so sehr in den Vordergrund, dass er diese Fälle als Chorea spastica und bilaterale Athetose bezeichnet. Wahrscheinlich gehören diese Fälle auch zur angeborenen Gliederstarre, doch bleibt zu bedenken, dass in einem Falle die untern Extremitäten unbetheiligt waren.

In vielen Fällen, in denen bei der Untersuchung die Arme ganz frei befunden wurden, ergiebt die Nachfrage, dass sie früher steif und unbrauchbar waren.

Bei beträchtlichen Hirnsymptomen sind oft auch die Kopfnicker und die Nackenmuskulatur rigide; der Kopf steht dann retrahirt. Gelegentlich kommt Schiefhalsstellung zu Stande. In selteneren Fällen, nach Little besonders in den ersten Monaten, besteht selbst Rigidität der Schluckmuskeln, die sich durch häufiges Verschlucken, Unfähigkeit feste Nahrung zu geniessen, kundgiebt.

Laryngismus scheint nach Little in einigen Fällen Theilerscheinung der Muskelstarre zu bilden; vielleicht erklären sich so die Erstickungskrämpfe in unserem Fall X.

In den Formen mit gestörter Intelligenz ist das Mienenspiel begreiflicherweise oft langsam und plump. Eine wirkliche Betheiligung der Gesichtsmuskeln wollen Rupprecht und Wolters fast in allen ihren Fällen gesehen haben, nämlich verlangsamtes Mienenspiel, starren, steinernen oder stupiden Ausdruck. Little notirt einmal: risus sardonicus, steife Lippen, er bemerkt im Allgemeinen wie Adams, dass die Intelligenz oft bedeutend besser ist, wie man nach den blöden Mienen schliessen möchte. Die meisten Beobachter nahmen nichts Besonderes im Gesichte wahr. Es ist dies ein Punkt, welcher der individuellen Auffassung um so mehr Spielraum bietet, als wir auch bei gesunden Menschen alle denkbaren Abstufungen von der feinsten bis zur plumpsten Gesichtsmimik treffen. Osler sah in 2 Fällen zeitweise Spasmen des Gesichtes, Hadden und Wolters je einmal choreaartige Bewegung desselben. In einem unserer Fälle schien uns der hölzerne Ausdruck sehr auffallend bei ungetrübter Intelligenz, doch sahen wir keine deutliche Verlangsamung der Mimik dabei; einige Male jedoch fiel uns das langsame Mienenspiel und mehr noch der blöde Ausdruck auf, welche die Intelligenz unterschätzen liessen. Im Gegentheil beobachteten wir in Fällen, wo sozusagen die ganze Körpermuskulatur erstarrt war, die Gesichtsmuskeln noch beweglich. Facialislähmung wurde in keinem sicheren Falle beobachtet.[1])

1) Der Fall von Naef scheint uns zweifelsohne eine doppelseitige

Die Sprachmuskulatur ist häufig (nach Little gewöhnlich) mehr oder minder betroffen. Oft begegnet uns auch bei normaler Intelligenz die Angabe, dass die Kinder sehr spät sprechen lernten. Abgesehen davon stellt sich bei den geistig Ungestörten in 14 Fällen (14 %) leicht behinderte, stossende, langsame oder schleppende Articulation heraus. Zwar war die Störung meist gering, nur in 2 Fällen die Sprache sehr undeutlich oder auf wenige Worte beschränkt. Little fand öfters nervöse, impulsive oder stotternde Sprache. Bei den geistig Gehemmten lässt sich schwer ermessen, wie viel der Sprachstörung auf Rechnung der Muskelstarre fällt; die schlechte Articulation lässt leicht die Intelligenz unterschätzen. Es war hier in 16 Fällen die Sprache null, in 32 mangelhaft, in 10 ordentlich (bei 18 fehlen Angaben), nirgends ganz gut.

Die beiden untern Extremitäten sind fast immer mehr oder weniger gleich stark befallen, stets mehr rigide als die obern. Dagegen kommt es häufig vor, dass ein Arm stärker afficirt ist als der andere. In mehreren Fällen war die ganze eine Körperhälfte mehr ergriffen als die andere. Eigentlich hemiplegische oder besser hemispastische Formen führt Little an (5), die nach operativer Geburt entstanden. Man hat vorläufig keinen Grund, die Angaben dieses scharfen Beobachters zu bezweifeln, obschon ausserdem nur noch ein halbseitiger Fall bekannt wurde (Rupprecht). Andere Forscher haben wohl alle solche Formen der cerebralen Kinderlähmung zugezählt.

Augenmuskeln. Wo nicht Schielen vorhanden war, hat bis jetzt nur Wolters Abweichungen der Augenbewegungen vom Normalen verzeichnet. Er will bei 3 seiner 4 Fälle Unvermögen dem einmal fixirten Gegenstande mit den Augen zu folgen gesehen haben. Hin und wieder blieben die Augen auch in irgend einer Stellung starr stehen, um erst nach einer Weile sich wieder zu bewegen. Ob diese Beobachtungen richtig sind, muss vorderhand dahingestellt bleiben; Aehnliches sieht man häufig auch bei gesunden Kindern.

Schielen. Bei den geistig Ungestörten fanden wir 29-mal (30%) Schielen verzeichnet, 47mal fehlte jede Angabe; bei den geistig Gehemmten treffen wir 30mal Schielen (40%), vielmals keine Angaben. Diese auffallenden Zahlen berechtigen gewiss ohne Weiteres, den Strabismus als eng in Zu-

---

cerebrale Kinderlähmung zu sein (s. bei der Diagnose). Fall XVII von Little, bei dem der linke Mundwinkel nach unten gezogen ist, dürfte auch der cerebralen Kinderlähmung zuzuweisen sein, da die Rigidität rechts ausgesprochener war als links und choreaartige Zuckungen vorkamen.

sammenhang mit dem übrigen Leiden anzunehmen und somit als Ursache tonische Spasmen der Augenmuskeln zu vermuthen. Von vielen Autoren wird über das Schielen nichts ausgesagt.[1]) Andere, so Seeligmüller[2]), fassen es als blosse Complication auf. Viele sehen darin ein cerebrales Symptom, ohne sich weiter darüber zu äussern, obwohl sie es mit den übrigen Muskelerscheinungen in Verbindung bringen mögen.

Ein cerebrales Symptom ist das Schielen ohne Zweifel. Sonst könnten wir uns das häufige Vorkommen nur so erklären, dass bei den frühgeborenen Kindern (das fötale Auge ist erheblich hypermetrop) die Entwicklung des Bulbus zurückbleibt und die zu kurze Augenaxe convergirendes Schielen veranlasst. Wir treffen aber auch sehr oft Schielen bei rechtzeitig geborenen, körperlich gut entwickelten Kindern, also wird diese Möglichkeit hinfällig.

Rupprecht und d'Espine bezeichnen das Schielen bei der angeborenen Gliederstarre als spastisch, allerdings ohne dies zu begründen. Wir sind auch zur Ueberzeugung gelangt, dass das Schielen, sofern nicht Anomalien des Augapfels vorliegen[3]), spastischen Ursprungs ist; die Sache lässt sich jedoch nicht beweisen, wenn man nicht die überraschende Häufigkeit als genügenden Beweis gelten lassen will.

Das Schielen bei Gliederstarre unterscheidet sich in nichts Besonderem vom gewöhnlichen Schielen. Zwar scheint es, dass öfters als sonst[4]) alternirendes Schielen vorkommt, oft begegnet man den Angaben: zeitweise, nur während einiger Monate, von wechselnder Stärke, doch lässt sich bei den meist mangelhaften Aussagen hierüber nichts Sicheres feststellen. Wie überhaupt, so überwiegt auch hier der Strabismus convergens. Nur 6 mal (4 mal bei uns) ist divergirender Strabismus verzeichnet (in sehr vielen Fällen fehlt die Angabe, ob convergirend oder divergirend). Die Augenbewegungen gehen frei und ungehindert von Statten. Von keinem Beobachter wurde etwas Rigides oder Krampfartiges gesehen. In einem einzigen Fall (Nr. I von uns) machte das eine Auge zeitweise plötzliche ruckweise Bewegungen nach oben und aussen und blieb einige Zeit in dieser Stellung verharren, was

1) Auch von Michel nicht (Krankheiten des Auges im Kindesalter. Gerhardt's Handb. 1889).

2) Gerhardt, Handb. 1880. Bd. V, 1.

3) Ziel fand l. c. bei 2 Fällen mit Strabismus starke Myopie des einen Auges und warnt darum, das Schielen bei Gliederstarre ohne Weiteres als cerebral aufzunehmen.

4) Mooren, 5 Lustren ophthalm. Wirks. 1882 findet auf 2956 Fälle von converg. Schielen 135 Fälle (5%) von periodischem Schielen nach innen, 293 Fälle (10%) von alternirendem Strab. converg.

man vielleicht[1]) als Krampf auffassen darf. Ausser von Ziel liegen noch genaue Untersuchungen an schielenden Augen in 6 Fällen von uns vor. Ein Fall mit Strabismus divergens zeigte Emmetropie, von 4 nach Atropin Ophthalmoskopirten besass ein Fall eine H. von 1—2 D., ein Fall eine H. von 2 D., ein Fall eine H. von 3 D. (alle 3 convergent); der mit dem unregelmässigen eben erwähnten Strabismus eine H. von 3—4 D. Im 6. Fall war divergirendes Schielen bei erheblicher H. vorhanden. Für den divergirenden und unregelmässigen Strabismus fand sich also kein Grund, für den convergirenden könnte man die Hypermetropie anschuldigen. Dagegen lässt sich einwenden, dass sehr viele Menschen an beträchtlicher Hypermetropie leiden, ohne zu schielen, insbesondere, wenn beide Augen gleiche Hypermetropie und gleiche Sehschärfe besitzen, was in allen unseren Fällen zutraf. Sodann ist in der Kindheit die Refraction sozusagen regelmässig hypermetrop[2]), sie übersteigt aber nach Dürr[3]) selten 1,66 D. H.

Wir dürfen annehmen, dass der Strabismus convergens bei den Kindern mit H. 1—2 D. und 2 D. ($5\frac{1}{2}$ und $7\frac{3}{4}$ J. alt) nicht von der Refractionsanomalie abhängig zu sein braucht. Es bliebe demnach ein einziger Fall von 6, bei dem man mit Wahrscheinlichkeit das Schielen auf die Hypermetropie beziehen kann (Strab. converg. bei H. von 3 D.).

Leider war es uns unmöglich mehr Fälle zu genauer Augenuntersuchung zu bringen. Aber auch diese wenigen unterstützen uns in der Ueberzeugung, dass das Schielen mit den allgemeinen Muskelerscheinungen enge zusammenhängt.

Es giebt zwei Möglichkeiten, das Schielen auf die Gliederstarre zurückzuführen:

I. Es besteht wie in den andern Körpermuskeln eine Rigidität der Augenmuskeln, wobei meist die Recti interni das Uebergewicht haben, besonders, da sie durch die Neigung der hypermetropischen kindlichen Augen zu convergiren unterstützt werden. Diese Erklärung wäre die naheliegendste und einfachste. Ihr steht entgegen, dass wir von einer Rigidität der

1) Sehr viele Augenärzte leugnen das Vorkommen von idiopathischen Augenmuskelkrämpfen.

2) Bjerrum (Congrès internat. 1885) fand bei 87 atropinisirten Neugeborenen 44mal H. von 4 D., 17mal H. von 2—3 D., Myopie war in 3 Fällen. Germann (Arch. f. Ophthalm. Bd. 31) fand 110 Säuglinge und noch nicht Schulpflichtige ohne Ausnahme hypermetrop. Im ersten Monat fand er in 50% H. von 4—8 D., in 11% grösser als 8 D., im 2. Monat nur in 25% H. von 4—8 D. Bei 66 Kindern von $1\frac{1}{2}$—10 J. waren 89% hypermetrop. Schadow (kl. Monatsschr. f. Augenhlk. 1883) berichtet über 146 Schulkinder, von denen die meisten schwach, wenige stark hypermetrop waren.

3) Arch. f. Ophthalm. Bd. 29.

Augenmuskeln nichts merken, die sich in einer gewissen Verlangsamung oder Beschränkung der Bewegungen offenbaren müssten. Vielleicht liesse sich durch sehr genaue vergleichende Versuche mit Augen gesunder Kinder doch so etwas feststellen. Nach Analogie der übrigen Muskeln, die bei der Gliederstarre im Schlaf und in der Ruhe erschlaffen, wäre man versucht zu prüfen, wie sich dabei die Augen verhalten. Nun aber ist im wachen Zustande eine eigentliche Ruhe der Augen nie vorhanden und lässt bei gedankenlosem Blicken auch bei gewöhnlichem Strabismus die Convergenz sehr oft erheblich nach. Im Schlafe sind beim gesunden Menschen die Augen meist nach oben und aussen gerollt, das gewöhnliche Schielen verschwindet ebenfalls häufig[1]) im Schlaf. Auf directem Wege lässt sich also nicht beweisen, dass das Schielen auf Muskelstarre beruht.

II. Es wird durch die Entwicklungsgeschichte (s. Pathogenese) plausibel, dass die Augenmuskeln, als zunächst dem Gehirne gelegen, nur sehr wenig afficirt sind, und dass bloss in der allerersten Lebensepoche Starre bei ihnen besteht, wie man oft Schwerfälligkeit der Sprache und der oberen Extremitäten schwinden sieht. Diese geringe Starre könnte aber bei vorhandener beträchtlicher Hypermetropie genügen, um in der Zeit, wo das Kind zu fixiren beginnt, convergenten Strabismus hervorzurufen, der später noch selbständig weiter besteht, wenn die Rigidität der Augenmuskeln schon längst verschwunden ist. Für die selteneren Fälle von Strabismus divergens müsste ungewöhnlich starke Betheiligung der Externi (besonders bei Myopie) das ursächliche Moment abgeben.

Die Eigenthümlichkeit der Augenmuskeln, oft schon afficirt zu werden, während ausserdem bloss die vom Gehirn entferntesten Muskelgebiete berührt werden, erklärt sich wohl aus der Sonderstellung, die sie einnehmen. Es giebt im Körper keine Muskeln, deren genaues Zusammenarbeiten zu coordinirten Bewegungen so nöthig wäre, wie bei den Augenmuskeln, die räumlich ganz getrennt in den zwei Körperhälften liegen. Bei Neugeborenen bewegt sich oft jeder Bulbus für sich, das Kind lernt die coordinirten Augenbewegungen erst durch den Drang zum Einfachsehen. Im Schlaf, in der Narkose, in der Ohnmacht etc. sind die Bulbi nicht gleich gerichtet. Bei nervösen und cerebralen Störungen aller Art treten häufig zuerst Deviationen und Krämpfe im Gebiete der Augen auf. Hornhauttrübungen bewirken in äusserst zahlreichen Fällen Schielen, nach innen oder aussen. Schielen kann sich auch ausbilden, wenn bei Kindern durch Conjunctivitis etc. längere Zeit reflec-

1) Vergl. Handb. d. Augenhlk. von Graefe-Saemisch Bd. VI.

torische Convergenz verursacht wurde. Die Augenbewegungen bilden gleichsam die schärfste Prüfung auf ungestörte Muskelaction.

4 Fälle Osler's zeigten Nystagmus. In 2 Fällen wurden atrophische Papillen gefunden (einer ist unser diagnotisch interessante Fall Nr. II). Bei Idiotischen dürften sie öfters vorkommen, da damit fast immer ein mehr oder weniger starker Hydrocephalus internus verbunden ist.

Die Muskeln fühlen sich in der Ruhe, im Schlaf[1]), in der Narkose nicht hart an, gerathen aber sofort bei activen und passiven Bewegungen, auch schon bei Lärm, Aufregung etc. in einen Zustand tonischer Starre, wobei sie sich sehr derb anfühlen. Es tritt dies am stärksten hervor an den Wadenmuskeln und den Adductoren der Oberschenkel, sodann an den Beugern der Unterschenkel. Die den genannten Muskeln antagonistischen Bewegungen sind auch am meisten behindert, also das Spreizen der Beine, die Dorsalflexion der Füsse etc. An den oberen Extremitäten zeigen die Beuger der Vorderarme und der Hände, die Pronatoren, die Fingerstrecker, die Adductoren der Oberarme die weitgehendste Betheiligung. Alle Bewegungen tragen den Charakter des Angestrengten und Steifen, meist auch des Langsamen. Von Rupprecht u. A. werden eigenartige Bewegungen beschrieben, die darin bestehen, dass z. B. am Fuss statt gewollter Dorsalflexion Spitzfussstellung zu Stande kommt, oder dass die Finger, beim Versuche sie zu beugen, plötzlich in Streckstellung gerathen. Wahrscheinlich werden diese Bewegungen durch reflectorische Zuckungen der passiv gedehnten Antagonisten ausgelöst. Es erklärt sich vielleicht auch die Rigidität, die beim Uebergang von Ruhe in Bewegung auftritt, durch die dabei erfolgende Dehnung von Muskeln und Sehnen und dadurch verursachte reflectorische Anspannung.

Die relative Betheiligung der einzelnen Muskelgruppen scheint sehr ähnlich zu sein wie bei der cerebralen Kinderlähmung, mit dem durchgreifenden Unterschiede, dass die oberen Extremitäten immer leichter befallen sind als die unteren.

Die Muskeln sind in den meisten Fällen gut entwickelt. Die Muskelstructur ändert sich nach Adams sehr wenig. Im Laufe der Jahre tritt bei mangelhaftem oder fehlendem Gebrauche langsam Atrophie ein, zuerst an den Wadenmuskeln, wo geringe Grade häufig sich zeigen. Beträchtlich wird die Atrophie nur in Fällen, wo die Extremitäten lange Jahre hindurch nicht gebraucht wurden, sie erreicht aber auch da nicht

1) Nach Bramwell erschlaffen die Muskeln auch im Schlafe nicht.

den hohen Grad wie bei Erkrankungen der grauen Vorderhörner. Sind die Arme nicht oder nur unbedeutend betheiligt, so besitzen sie regelmässig eine sehr kräftig ausgebildete Muskulatur, da sie vielfach die Beine ersetzen müssen.

Die rohe Kraft der Muskeln entspricht ihrem Volumen. Wir haben sie nie deutlich vermindert gefunden in Fällen ohne Atrophie und auch dann nur dem Maasse des Schwundes entsprechend. Freilich darf die Kraft nicht an den activen Bewegungen, auch nicht den activen Widerstandsbewegungen bemessen werden, da dabei stets die hemmende Wirkung der Antagonisten sich geltend macht, sondern muss durch passive Bewegungen in verschiedenen Stellungen geprüft werden. Es wäre undenkbar, wie ein Kind bei paretischer Wadenmuskulatur längere Zeit auf den Fussspitzen stehen und gehen könnte, ferner wäre es schwer verständlich, wie bei wirklich vorhandener Parese Correctur der Fussstellung so gute Resultate erzielen könnte, wie sie thatsächlich existiren. Man sieht Kinder sich lange Zeit in ihrer jedenfalls anstrengenden Gangart bewegen, ohne über Müdigkeit zu klagen. Dennoch sprechen die meisten deutschen Autoren von Parese und Paralyse und führen als wichtiges Symptom die Schwäche der ergriffenen Muskeln an (so auch Seeligmüller und Naef). Schultze l. c. sagt: „Paresen sind nicht auszuschliessen.“ Little fand keine Lähmung, er spricht darum nur von „impairment of volition“ (Behinderung der willkürlichen Bewegung). Adams, Gee, Rupprecht u. A. sahen nie eigentliche motorische Schwäche. Auch für viele Fälle von spastischer Spinalparalyse der Erwachsenen wird das Vorhandensein von Paralyse oder Parese neuerdings in Abrede gestellt, und Strümpell[1]) schlägt vor, diese Fälle als Pseudoparalyse oder Pseudoparese zu bezeichnen. Die angeborene spastische Gliederstarre ist ebenso eine Pseudoparalyse, obschon die Entwicklungsgeschichte der Krankheit (s. Pathogenese) eine eigentliche Innervationsschwäche nicht unwahrscheinlich machen würde.

Im Laufe der Zeit können sich wirkliche Verkürzungen der am meisten angespannten Muskeln (Wachsthumsverkürzungen) ausbilden, wodurch dauernde Contracturen entstehen. Am frühesten tritt diese Verkürzung an den Wadenmuskeln und Oberschenkeladductoren auf. In der Narkose sind die Contracturen leicht nachzuweisen, da dann die bloss spastischen Muskeln erschlaffen.

Das Knochensystem erfährt häufig Störungen in der Schädelform, fast regelmässig Deformitäten der Füsse. Ausserdem waren in einem Falle Little's die Beine relativ kurz,

1) Arch. f. klin. Med. XXIV und Arch. f. Psych u. Nerv. XVII.

Nutt fand Verkürzung eines Beines um einen Centimeter, Osler (Fall 39) Kleinheit der rechten Hand bei überwiegender Länge des rechten Beines, in einem Falle Verkürzung eines Beines um $2^1/_2$ cm. Vorläufig muss es dahin gestellt bleiben, ob diese Befunde nicht zufällige sind.

Rachitis findet sich nicht häufiger wie anderwärts und wenn wir in unseren eigenen Fällen sehr oft Rachitis notirten, so rührt dies daher, dass wir auch ganz leichte Erscheinungen beachteten. (Nach den Berechnungen von Kassowitz leiden unter den Proletarierkindern Wiens ca. 95 % an Rachitis, in den wohlhabenden Ständen ca. 50 % der Kinder.) Uebrigens wäre es nicht zu verwundern, wenn Kinder mit angeborener Gliederstarre häufiger als andere starke Rachitis zeigten, besonders im 2.—4. Lebensjahre. Diese Kinder müssen ja vielfach den Genuss der frischen Luft entbehren, wenn sie nicht gehen können und es den Eltern zu unbequem wird, sie ins Freie zu tragen oder zu fahren.

Fussform. Bei ganz jungen Kindern zeigen die Füsse in der Ruhe meist normale Gestaltung. Erst bei Bewegungen stellt sich Spitzfussstellung ein, zugleich mit leichter Supination. Diese Stellung bildet sich im Verlauf von Monaten und Jahren zu einer dauernden. Der Spitzfuss, häufiger der leicht supinirte Spitzfuss gehört zum gewöhnlichen Befunde. Er wird grossentheils durch die Spannung der Wadenmuskeln (und d. Musc. Tibialis anticus?) zu Stande gebracht. Man hat diesen Fuss passend als pes equinovarus spasticus bezeichnet. Merkwürdigerweise ist in der letzten Zeit die Existenz eines spastischen Spitzfusses, überhaupt einer spastischen Fussdeformität, vergessen und geleugnet worden, seit durch Hueter und Volkmann die mechanische Theorie der angeborenen und erworbenen Klumpfüsse verbreitet wurde. Meusel (Fussdeformitäten, Handb. von Gerhardt) kennt den spastischen Spitzfuss auch nicht, er bezweifelt sogar die Beobachtungen Little's. Es erscheint als nicht unwahrscheinlich, dass auch gewisse Formen des angeborenen Klumpfusses auf spastischer Grundlage entstehen.

Sind Kinder mit Gliederstarre lange Zeit auf ihren Fussspitzen gegangen, sind besonders fortgesetzte passive Dorsalflexionen, gewaltsame Redressirungen der Füsse oder Achillotenotomie vorgenommen worden, so bilden sich häufig Uebergänge zum Pes valgus bis zum hochgradigsten Plattfuss als Folge der künstlichen Redression und abnormen Belastung. Starke Plattfüsse weisen unsere Fälle No. VII und VIII auf, ersterer nach Achillotenotomie, letzterer nach vielfacher Redressirung in Verbänden.

Convulsionen gesellen sich häufig zur Gliederstarre.

Bei den reinen spinalen Fällen finden wir sie 30 mal notirt (30 %). 43 mal sind keine Angaben da. Bei den complicirten Fällen sind sie 40 mal notirt (51 %), sehr häufig bestehen keine Angaben. In einem Drittel der Fälle treten die Anfälle im ersten Monat auf, fast immer noch im ersten Jahr. Nach schweren Geburten zeigen sich meist Krämpfe in den ersten Lebenstagen. Es war schon North (Practical Observations 1826), Brachet (Traité des convulsions des Enfans 1837), besonders auch Ogier Ward wohl bekannt, dass Kinder, die schwierig geboren sind, sehr zu allgemeinen Krämpfen in den ersten Tagen neigen. Die Krämpfe bei der spastischen Gliederstarre kehren in leichten Fällen oft nur einige Male wieder; sie werden seltener und hören nach wenigen Jahren oft auf. Bei Idiotischen wiederholen sie sich in kürzeren Zeiträumen und währen häufig das ganze Leben hindurch. Die Convulsionen dauern Minuten bis Stunden, sind allgemeiner Natur oder beschränken sich auf einzelne Gliedmaassen. Epilepsie scheint nicht[1]) vorzukommen; das Bewusstsein bleibt auch, so weit wir es beurtheilen konnten, meist erhalten. Die Krämpfe können durch Magenüberladungen, besonders aber durch fieberhafte Krankheiten ausgelöst werden. Bemerkenswerth ist das häufige Zusammentreffen von Convulsionen mit Schielen (Naef). Der Zeitpunkt des Auftretens und der Verlauf der Krämpfe beweist, dass sie grossentheils nicht rachitischen Ursprungs sind.

Intermittirende Krämpfe finden sich 2 mal verzeichnet. In einem Fall von Pollak[2]) begannen sie in den Beinen, ergriffen dann die Arme und steigerten sich zu Tetanus. Acrombie (St. Barthol. Hosp. Rep. 1877) sah bei einem 3jährigen, idiotischen Mädchen häufige Krämpfe auftreten, die oft nur ein Glied ergriffen, oft halbseitig waren, ca. $^1/_4$ Minute mit längeren Intervallen dauerten. Die betroffenen Glieder verfielen in tonische Starre, in den Zwischenräumen waren sie schlaff.

Die erhöhten Sehnen- und Periostreflexe bilden neben der Muskelrigidität das bemerkenswertheste Symptom der Gliederstarre. Die Steigerung ist nicht so in die Augen springend wie bei der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen. Die Patellarsehnenreflexe sind fast regelmässig erhöht, in wenigen Fällen normal, selten sehr schwach oder fehlend (in 2 spinalen Fällen). Gewöhnlich findet sich auch ein lebhafter Achillessehnenreflex, weniger häufig ein Fussklonus. Die Reflexe an den oberen Extremitäten sind lange

1) Osler erwähnt 1 Fall mit petit mal; einen der 2 Anfälle hatte mit anscheinendem Bewusstseinsverlust, die er als epileptisch auffasst.

2) 1 Fall von Paralysis spast. Pester med. chir. Pr. 1878.

nicht so ausgesprochen, doch lässt sich bei Rigidität derselben sehr oft ein Biceps- oder Tricepssehnenreflex auslösen, besonders aber eine kräftige Zuckung der Beuger der Hand (Supinat. long.) und des Vorderarms bei Beklopfen des untern Radiusendes. In hochgradigen Fällen kommt auch bei Beklopfen des Trochanter major, des Condyl. intern. femoris, der Adductorsehnen eine Zuckung der Adductoren zu Stande; bei Beklopfen der Tibia eine Zuckung des Quadriceps und der Adductoren etc.

Während meist die Grösse der Sehnenreflexe mit der Stärke der Affection zunimmt, können die Sehnenreflexe in sehr hochgradigen und alten Fällen abnehmen oder fehlen, am ehesten bei Idioten. Es erklärt sich dies vielleicht so, dass die Muskeln schon in der Ruhe ad maximum angespannt sind.

Die Hautreflexe gehen durchaus nicht parallel mit den Sehnenreflexen, öfters stehen sie sogar in einem umgekehrten Verhältnisse. Vielfach sind sie von normaler Stärke, häufig vermindert, in rein spinalen Fällen nicht selten[1]) erhöht (in 10 Fällen). In complicirten Fällen sind sie meist vermindert.

Die Sensibilität verhält sich in allen reinen Fällen intact. Auch der Muskelsinn (Vorstellung für die Lage der Körpertheile) bleibt ungestört. Bei geistig Gehemmten ist die Sensibilität oft erheblich abgestumpft, wie auch sonst bei Idioten.

Blase und Mastdarm zeigen keine besonderen Störungen. Doch fand Little die Kinder gewöhnlich an Obstipation leidend, bisweilen war die Miction selten. Möglicherweise betheiligen sich also auch die Sphinkteren an der Muskelstarre.

Trophische Störungen der Haut finden sich nirgends bemerkt.

Vasomotorische Störungen sind häufig. In den meisten Fällen fühlen sich Füsse und Unterschenkel kalt an, in wenigen Fällen sind sie dazu livide (bei einigen Idiotischen beobachtet). In einem Falle (Maydl) sind mehrmals angioneurotische Erytheme aufgetreten.

Herzaction und Respiration wiesen nirgends krankhafte Störungen auf. Genauere Untersuchungen möchten vielleicht Veränderungen in der Frequenz offenbaren. Soltmann fand nämlich, dass bei Neugeborenen (die an Gliederstarre Kranken zeigen in Bezug auf das Nervensystem vielfache Annäherung an Neugeborene, s. Pathogenese) der Vagus noch

1) Nach Seeligmüller nie, was er zur Differenzialdiagnose verwerthen will.

wenig Energie hat, was den raschen, unregelmässigen Puls der Säuglinge, das häufige Fehlen der Verlangsamung des Pulses bei Basilarmeningitis im ersten Lebensjahre erkläre.

Die elektrische Erregbarkeit zeigte nirgends, auch nicht in den ältesten Fällen qualitative Veränderung. Bisweilen stellte sich herabgesetzte Erregbarkeit für beide Stromesarten heraus, so auch in 2 Fällen von uns. Der faradische Strom erzeugte öfters tetanische Contraction, die den Schluss um eine Weile überdauerte.

Die Intelligenz erleidet in den leichteren Fällen keine Störung; diese Fälle hat man darnach als reine, spinale Formen bezeichnet. Dann findet man aber alle möglichen Abstufungen vertreten von ungetrübten Geisteskräften bis zum schwersten Blödsinn. Sehr oft geräth man in Verlegenheit, ob im vorliegenden Falle die Intelligenz noch als normal betrachtet werden darf, oder ob die Grenzen der Gesundheitsbreite schon überschritten sind. Nach Adams besitzt nicht selten die Intelligenz einen höhern Grad, als man aus der blöden Miene und der mangelhaften Sprache schliessen möchte. Diesen Eindruck haben wir einigemale auch erhalten, am deutlichsten in Fall No. XV.

Die Kopfbildung erfährt in Fällen ohne Intelligenzstörung selten eine besondere Veränderung. (Einige Male war die Breite von einer Schläfengegend zur andern auffallend schmal, wir treffen aber auch viele Breitköpfe.) Vielleicht gelänge es auch in sog. rein spinalen Fällen durch sehr genaue Schädelmessungen Atrophie der motorischen Rindenpartien nachzuweisen, wie es Benedikt bei Epilepsie gethan hat. Bei mehr oder weniger idiotischen Gliederstarren erweist sich der Schädelumfang häufig als etwas zu klein; Asymmetrie, seitliche Abplattungen etc. der Schädelkapsel treten auf. In hochgradigsten Fällen kann starke Mikrocephalie und Deformität da sein.

Der Charakter wird in complicirten Fällen häufig als nervös und reizbar bezeichnet. Little begegnete oft auch bei geistig Tüchtigen einer unnatürlich impulsiven, aufgeregten oder heftigen Gemüthsart. Das Gleiche können wir berichten von geistig sonst Normalen, bei denen ein weinerliches, schreckhaftes, eigensinniges Wesen hervortrat.

Die Fortpflanzungsfähigkeit wird nicht beeinflusst, wie einige Fälle Rupprecht's ergeben; die Kinder dieser Gliederstarren waren körperlich und geistig gesund.

Der Verlauf der Gliederstarre ist ein sehr chronischer, regressiver oder stationärer. Es sind noch Besserungen bekannt, die erst zwischen dem 10.—15. Jahre auftraten. Andererseits können die später auftretenden Contracturen die

Bewegungsfähigkeit verschlechtern. Sensible Reizerscheinungen, wahre Atrophien, Blasen- und Mastdarmlähmungen etc. beobachtet man nicht, während solche Störungen öfter zur spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen sich hinzugesellen und diesem Leiden, bei dem schon die Motilitätsstörungen von unten nach oben fortschreiten, noch mehr den Stempel des Progressiven verleihen.

Pathogenese und pathologische Anatomie.

Als Grundlage der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen vermuthete Erb anfänglich eine primäre aufsteigende Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark (Lateralsklerose). In keiner der vielen Sectionen ist aber bis heute eine isolirte primäre Lateralsclerose gefunden worden. Bald lag multiple Sklerose vor, bald Tumoren und Cysten in Pons oder Rückenmark, latenter Hydrocephalus, Hydromyelus etc., es war die Degeneration der Pyramidenbahnen eine secundäre. Erb hat darum bald den Begriff erweitert[1]): „Das Symptomenbild der spastischen Spinallähmung tritt überall da auf, wo eine langsam sich entwickelnde Erkrankung der Pyramidenbahnen an irgend einer Stelle ihres langgestreckten Verlaufes (im Rückenmark, in der Oblongata, vielleicht selbst im Gehirn) sich etablirt.“ Von Westphal, Strümpell[2]) u. A. sind mehrere Fälle von combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks beschrieben worden, die unter dem Bilde der spastischen Spinalparalyse verlaufen, bei denen aber oft Blasenstörungen etc. hinzutreten, wie sich überhaupt häufig Complicationen zu der spastischen Spinalparalyse gesellen (Sensibilitätsstörungen, Atrophie). Dabei fand sich starke primäre Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark, schwächere der Kleinhirnseitenstrangbahnen und der Goll'schen Stränge. Leyden hatte also nicht Unrecht, als er von Anfang an die spastische Spinalparalyse nur als ein Symptom sehr verschiedener Krankheiten bezeichnete.

In vereinzelten Fällen mögen auch bei Kindern die Erscheinungen der spastischen Gliederstarre durch ähnliche Krankheiten hervorgerufen werden, wie die spastische Spinalparalyse der Erwachsenen. In der gewaltigen Ueberzahl der Fälle dürfen wir einen einheitlicheren anatomischen Befund erwarten, wie er durch die bestimmte Aetiologie verbürgt wird.

Als Ursache der angeborenen spastischen Gliederstarre nahm Little capilläre Blutungen im Gehirn und Rückenmark

1) Ziemssen's Handb. Krankh. d. Rückenmarks 1878.
2) Arch. f. Psych. und Nerv. 1886.

an, hervorgerufen durch schwere und asphyktische Geburt. Er fusste dabei auf Hecker's und Weber's Beobachtungen, welche bei todtgeborenen Kindern häufig capilläre Apoplexien im Gehirn und Rückenmark gefunden hatten. Es trete Atrophie einzelner Nerventheile ein, ferner chronische Meningitis oder Entzündung der Nervensubstanz mit meningealer oder cerebromedullärer Hyperämie. Regelmässig sei das Rückenmark betroffen, häufig auch Gehirn und Oblongata.

Adams vermuthete Gehirnaffection (Bluterguss oder Entzündung).

Erb[1]) äusserte kurz nach dem Erscheinen der Flechsig'schen Arbeiten über die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen die Möglichkeit, „dass es angeborene Bildungshemmungen sind, welche in den entwicklungsgeschichtlich eine deutliche Sonderstellung einnehmenden Pyramidenbahnen die entscheidende Störung auslösen".

Seeligmüller l. c.[2]) hat die Ueberzeugung, dass es sich um ein spinales Leiden handelt. Dabei giebt er zu, dass es ihm nie recht begreiflich war, warum durch Asphyxia nascentium ausschliesslich das Rückenmark und nicht viel eher das Gehirn afficirt werde, ebenso dass es oft schwer sei, die spinalen und cerebrospinalen Formen zu trennen.

Förster l. c. hält es für ungerechtfertigt, die spinalen und die cerebrospinalen Paralysen zu trennen, da die meisten seiner Fälle Hirnsymptome boten. Zwei seiner Fälle kamen zur Obduction. Den ersten werden wir bei Besprechung der Diagnose berühren. Bei dem zweiten (zweijähriger idiotischer Knabe) ergab sich vermehrte Consistenz der Marksubstanz der Grosshirnhemisphären, verschmälerte Pyramidenbahnen im Rückenmark.

Des Eingehenden bespricht Ross[3]) die Pathogenese. Bei schweren Geburten seien oft infolge Verletzung der Wirbelsäule und des Rückenmarks Blutungen und Meningitis hervorgerufen worden, welche die Seitenstränge schädigten. Möglicherweise sind auch bei der Geburt noch marklose Pyramidenbahnfasern zerrissen worden und sklerosiren. Bei leichter Geburt trägt mangelhafte Entwicklung der Pyramidenbahnen die

1) Virchow's Archiv Bd. 70. 1877. Wahrscheinlich kannte auch Benedikt schon in den 60er Jahren die Gliederstarre. Er behandelt in seiner Elektrotherapie 1868 (und Nervenpathologie 1874) die Hemiplegia und Paraplegia spastica infantilis. Von ersterer beschreibt er viele Fälle (cerebrale Kinderlähmung), von der Paraplegia sagt er nur, dass sie bei Wasserkopf und angeborener Schädelmissbildung auftrete, bringt aber nichts für die Gliederstarre Charakteristisches.

2) Auch Gerhardt's Handb. V. 1880.

3) Brain 1883.

Schuld. Nach den bisherigen Beobachtungen könnte es scheinen, dass unvollständige Entwicklung der Pyramidenstränge nur bei congenitaler Affection der motorischen Hirnrinde vorkomme. Diese Bedingungen dürften auch immer vorhanden sein. Dann wäre vielleicht eine grosse Zahl, wenn nicht alle spastischen Paraplegien, in Wirklichkeit Fälle von bilateraler Hemiplegie, verursacht durch Porencephalusdefect der corticalen motorischen Centren mit Entwicklungsstillstand der aus diesen Centren entspringenden Pyramidenfasern. Ross hatte einen Fall von einem 2½jährigen idiotischen Mädchen secirt. Er fand doppelseitige Porencephalie in der Gegend der Centralfurchen. Die Pyramidenstränge in Oblongata und Rückenmark waren um die Hälfte verschmälert. Ross sieht den Defect als Entwicklungshemmung an, nicht als Product einer Entzündung.

Sarah Nutt[1]) beobachtete ein 2½jähriges Mädchen. Fusslage, Zangengeburt. Krämpfe in den ersten 8 Tagen. Idiotisch. Mikrocephal, Schädel breiter als lang. Linkes Bein um 1 cm kürzer wie rechts. Beiderseits Atrophie der Centralwindungen, des Paracentralläppchens und der angrenzenden Stirnwindungen. Rinde schmal, sklerotisch, statt der normalen Gebilde zahlreiche Kerne und corpora amylacea, feines fibrilläres Gewebe; perivasculäre Räume ausgedehnt, voll Lymphe und Fettzellen; Marklager der Centralwindungen auch sklerosirt, Pyramidenzellen verschwunden. Pyramidenstränge in Pons und Rückenmark typisch degenerirt, durch granulirtes fibrilläres Gewebe vertreten; nackte Axencylinder, sehr wenig markhaltige Nervenfasern. Die Pia war über den atrophischen Gehirnpartien verdickt. Atrophie des Balkens in der Nähe des Knies. Nutt fasst den Process als Sklerose der motorischen Rindenzone und absteigende Degeneration der Pyramidenbahnen auf, glaubt aber, dass die Sklerose vom Mark ausging und nachher die Rinde ergriff. Als Ursache vermuthet sie Gehirnhämorrhagie bei der Geburt.

Naef l. c. will genau unterschieden wissen die cerebrospinalen und die spinalen Formen. Für die erstere nimmt er Atrophie und Sklerose der Hemisphären an als Folge von Hämorrhagie, Entzündung oder Entwicklungshemmung neben mangelhafter Ausbildung, seltener secundärer Degeneration der Pyramidenbahnen. Für die meisten rein spinalen Fälle hält er Veränderungen des Gehirns für im höchsten Grade unwahrscheinlich. Meist werde Agenesie der Seitenstränge vorliegen.

---

1) Americ. Journ. of the med. Science. Jan. 1885 (Double infantile spastic hemiplegia).

Soltmann l. c. nimmt für seinen Fall (mit gestörter Intelligenz) Entwicklungshemmung der psychomotorischen Rindenfelder und Agenesie der Pyramidenbahnen an.

Es existiren noch eine grössere Anzahl von Sectionen gliederstarrer Kinder in der Litteratur. Alle waren im Leben idiotisch gewesen, viele im höchsten Grade, und litten an hochgradiger Muskelstarre. Der anatomische Befund war folgender: 1) 3½ jähriger Knabe (Otto[1])). Nystagmus. Doppelseitige Porencephalie, Frontal- und Schläfenwindungen grossentheils vernichtet, Atrophie der vordern Centralwindungen. Pyramidenbahnen schwach entwickelt. 2) 5jähriger Knabe (Schultze[2])). Stirnhirn, Centralwindungen, Schläfenlappen fehlen grösstentheils. Pyramidenbahnen fehlen fast ganz. 3) 3½ jähriger Knabe (Bechterew)[3]). Kopfumfang 34½ cm. Umfang des Gehirns auf $^1/_3$ verringert. Hydrocephalus intern. Convexität und innere Oberfläche des Gehirns sklerosirt. $^4/_5$ der Hirnschenkelfüsse und Pyramidenbahnen degenerirt und atrophisch. 4) 5 Jahre (Kundrat[4])). Bilaterale Porencephalie der motorischen Regionen. 5) 2 Jahre (Isambert und Robin[5])). Allgemeine Rindensklerose beider Hemisphären. 6) 10 Jahre (Bourneville[6])). Hochgradige Sklerose und Atrophie in beiden Hemisphären. 7) 9 Jahre (Bourneville l. c.). Beidseitige Atrophie der Gehirnwindungen, besonders in der motorischen Region. 8) 2½ Jahre (Simon[7])). Sklerose der Centralwindungen. 9) 5½ Jahre (Bourneville l. c.). Sklerotische Herde in den Frontal- und Temporallappen. 10) 2 Jahre. (Ashby[8])). Allgemeine Atrophie, Oberfläche der Hemisphären erweicht 11) 5 Jahre (Moore[9])). Allgemeine Corticalsklerose. 12) 11 Jahre (Gee[10])). Allgemeine Corticalsklerose. 13) 30 Jahre (Mierzejewsky[11])). Doppelte Porencephalie. 14) 15 Monate (Cruveilhier[12])). Cystöse Erweichung beider Vorderlappen[13]).

Ueber Gehirne von gewöhnlichen Idioten (ohne Angabe ob Muskelstarre im Leben vorhanden war) liegen sehr ge-

1) Arch. f. Psych. und Nerv. 1885.
2) Festschrift Heidelberg 1886.
3) Arch. f. Psych. und Nerv. 1888.
4) Porencephalie, Graz 1882.
5) Referirt bei Wuillamier, De l'Epilepsie etc. Paris 1882.
6) Referirt bei Wuillamier.
7) Revue mensuelle des mal. de l'enfance T. I et II.
8) British med. Journal 1886. I.
9) St. Bartholomew's Hospital Reports XV.
10) Ibid. XVI.
11) Archives de Neurologie. Tome I.
12) Referirt bei Kundrat l. c.
13) Die Fälle 5—13 finden sich in Osler citirt.

naue Untersuchungen vor von Hervouet[1]), Flesch[2]) und Alexandra Steinlechner[3]), welche immer hochgradige Verkümmerung des Hirnschenkelfusses und der Pyramidenbahnen fanden, dabei auch starke Beeinträchtigung der Goll'schen und Kleinhirnseitenstränge. Flesch und Steinlechner ziehen daraus den Schluss, dass die Pyramidenbahnen in ihrer Entwicklung von der normalen Ausbildung gewisser Grosshirntheile abhängig sind. Diese Thatsachen machen es begreiflich, dass bei einer grossen Anzahl von geborenen Idioten auch ohne Geburtsanomalien die Erscheinungen der angeborenen Muskelstarre oder doch Anklänge daran bestehen.

Von der reinen Form der angeborenen Gliederstarre (ohne Intelligenzstörung) ist bis jetzt keine Section bekannt geworden.

Einen Fingerzeig für die Entstehung spastischer Gliederstarre glauben wir bei Jastrowitz[4]) zu finden, der bei Kindern, die bald nach schwerer Geburt gestorben waren, öfters ausgedehnte Encephalitis mit Herderscheinungen, einige Male noch Myelitis dabei sah. Bisweilen war Tetanus neonatorum vorausgegangen. Er glaubt, dass bei Kindern nach protrahirter Geburt sich in wenig Stunden eine entzündliche Erweichung bilden könne, rascher wirke noch die Zange[5]) oder der Prager Handgriff. Der Trismus resp. Tetanus neonatorum sei vielleicht durch Encephalitis und Myelitis hervorgerufen. Kundrat (l. c.) bringt unter sehr vielen Fällen von Porencephalie nur 2—3, die im Leben das Bild der Gliederstarre boten, doch scheinen seine Betrachtungen und Schlüsse über Porencephalie auch für diese Krankheit von Wichtigkeit. Als Ursache für angeborene Porencephalie nimmt er grossentheils anämische Encephalitis an, hervorgerufen durch Störungen im Placentarkreislauf, in der Lage des Fötus, häufiger noch durch Anämie infolge Schädelcompression bei anormaler Austreibungszeit. Immer ist nur das Ernährungsgebiet der Meningealgefässe des Hirnmantels betroffen (meist im Bereich der Art. fossae Sylvii), was gegen Thrombose und Embolie spricht. Motorische Störungen ergeben sich bloss bei Betheiligung der motorischen Rindengebiete. Extrauterin entstandene Formen von Porencephalie sind meist durch Embolie, Hämorrhagie etc. verursacht. Bei angeborener Porencephalie laufen die Win-

1) Arch. de physiol. norm. et path. 1884.
2) Festschrift der 3. Säcularfeier d. Jul. Max.
3) Arch. f. Psych. u. Nerv. 1886.
4) Studien über die Encephalitis und Myelitis im ersten Kindesalter. Arch. f. Psych. u. Nerv. II. u. III. B.
5) Ein Kind, das durch Zange scheintodt zur Welt befördert wurde, Kieferklemme und Nackenstarre zeigte, nach 2 Tagen starb, hatte ausgedehnte encephalitische Herde.

dungen radiär gegen den Defect zu, die Windungen senken sich, von der Pia überkleidet, steil gegen den Grund; bei extrauterin erworbener sind die Windungen unterbrochen und verändert, grenzen an den Defect mit narbigem überhängendem Saume, woran die Pia endet. In den congenitalen Fällen sind fast alle Spuren der ursächlichen Krankheit verwischt. Die Hauptfurchen sind stets vorhanden, die Defecte entstanden also nicht vor Ende des 5. Fötalmonats, meist noch später.

Die Angaben von Kundrat würden in zweifelhaften Fällen entscheiden lassen, ob die Störung schon in der Fötalperiode oder erst bei der Geburt resp. später auftrat. Nach Steffen ist Entwicklungshemmung des Gehirns kenntlich an einer grösseren Zahl von nackten Axencylindern; atrophisch degenerirte Theile weisen derbe Consistenz, grauweisse Farbe, Furchen, Vertiefungen, runzlige Narben auf.

Da in seltenen Fällen angeborene Gliederstarre und cerebrale Kinderlähmung Schwierigkeiten in der Differenzialdiagnose bereiten können, namentlich, wenn letztere Krankheit doppelseitig auftritt, so ist es wünschbar, den anatomischen Befund der cerebralen Kinderlähmung zu vergleichen. In der Regel[1]) findet sich partielle Atrophie und Sklerose einer Hemisphäre (atrophische Cerebrallähmung, Henoch), insbesondere der Frontal- und Centralwindungen. Vielfach besteht Porencephalie. Meist findet man einen Erweichungsherd, eine Hämorrhagie, Embolie (bei Herzleiden), Thrombose (bei Lues), in deren Gefolge die halbseitige Gehirnatrophie zu Stande kam. Bisweilen lässt sich aber kein Herd nachweisen; so fand sich auch unter 7—8 congenitalen Fällen 5mal Atrophie der Hemisphäre ohne Herd, ebenso bei einer Frühgeburt. Strümpell ist geneigt immer eine Polioencephalitis als Grundlage der cerebralen Kinderlähmung anzunehmen, findet aber darin fast nur von Ranke unbedingte Unterstützung.

Regelmässig erweisen sich die aus der betroffenen Hemisphäre abgehenden Pyramidenstränge als stark degenerirt und atrophisch.

Es ergiebt sich, dass die anatomischen Befunde bei Gliederstarre und cerebraler Kinderlähmung Aehnlichkeit bieten können,

1) Cotard (Sur l'atrophie partielle du cerveau. Paris 1868) fand bei 45 anatomischen Fällen immer Atrophie einer Hemisphäre, veranlasst durch Erweichung, Apoplexie, Encephalitis, in seltenen Fällen primäre Sklerose. Osler l. c. fand bei den Fällen von Cotard, Gaudard, Wallenberg (90) 16mal Embolie, Thrombose und Hämorrhagie, 50mal Atrophie und Sklerose, 24mal Porencephalie (Folge extremer Atrophie). Hoven und Wallenberg fanden in 2 mikroskopisch untersuchten Fällen die Rinde intact (Herde in der innern Kapsel resp. zwischen Haube und Fuss).

wie sich die klinischen Bilder verwischen können. Allerdings besteht in der grossen Ueberzahl der Fälle von Gliederstarre eine Entwicklungshemmung in der Gehirnrinde (typisch nach Frühgeburt), die man als primär[1]) bezeichnen darf und die naturgemäss doppelseitig aufzutreten liebt. Die weitaus meisten cerebralen Kinderlähmungen führen sich auf Herderkrankung in der Rinde (oder im Mark) des Gehirnes zurück. Bei der Gliederstarre atrophiren die wenigst entwickelten Nerventheile, die corticomedullären Bahnen, nach dem Entwicklungsgesetze werden dadurch die entferntesten Körpertheile (untere Extremitäten) am meisten beeinträchtigt. Bei der cerebralen Kinderlähmung wird das Entzündungsgebiet grossentheils durch Gefässverhältnisse bestimmt; die obern Extremitäten leiden am meisten wie bei Gehirnblutung und Embolie Erwachsener, bei narbiger Schrumpfung des Herdes treten epileptische Anfälle auf, wie sie sich zu allen Herderkrankungen gesellen können. Die hemiplegischen Fälle Little's von Gliederstarre können sehr wohl zu Recht bestehen. Man müsste dann annehmen, dass das Geburtstrauma nur halbseitige Entwicklungshemmung veranlasst hätte. Ohne Zweifel sind viele Fälle von halbseitiger Muskelrigidität mit ihnen identisch, die nach schwerer Geburt sich ausgebildet haben und die als congenitale cerebrale Kinderlähmung beschrieben sind. Die Zukunft wird lehren, inwieweit man solche hemispastische Fälle, nach schwerer Geburt auftretend, sicher der Gliederstarre oder der cerebralen Kinderlähmung zuweisen kann. Gerade wenn die Ursache des Leidens in der Geburt oder noch weiter zurückliegt, so sind Fälle denkbar, die weder der einen noch der andern Krankheit mit Sicherheit zugerechnet werden können.

Bevor wir unsere Anschauungen über den Krankheitsprocess bei Gliederstarre weiter ausführen, ist es wünschenswerth, die Hauptmomente in der Entwicklungsgeschichte des motorischen Centralnervensystems kurz zu berühren. Wir folgen dabei den grundlegenden klassischen Arbeiten von Flechsig,[2]) seit deren Erscheinen man häufig (zuerst Erb) die Gliederstarre mit der Entwicklungsgeschichte zusammengebracht hat. Bei 12 cm langen menschlichen Embryonen fehlen sicher die Pyramiden, wahrscheinlich auch die Pyramiden-

1) Im Gegensatz zu den Entwicklungshemmungen, die bei Herderkrankungen in der Fötalperiode oder in der ersten Zeit nach der Geburt sich einstellen. Es ist neuerdings bewiesen worden, dass viele intrauterin entstandene Entwicklungshemmungen des Gehirns und Schädels auf entzündlicher Basis beruhen. Vergl. Stark, Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 32.

2) Flechsig, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen. Leipzig 1876.

bahnen, völlig, während alle andern Fasermassen im Rückenmark bereits vorhanden sind. Die Bildung der Pyramidenbahnen ist mit grosser Wahrscheinlichkeit ungefähr auf die Mitte (bis Ende?) des 5. Fötalmonates zu verlegen. Die Markumhüllung derselben fällt gegen Ende des 9. Monates. Die Grundbündel der Vorderstränge legen sich in der 4. Woche an, ihre Markumhüllung erfolgt gegen 4 Monate später. Das Gleiche gilt von den äusseren Hintersträngen und dem grössten Theil der vordern gemischten Seitenstrangzone. Die Kleinhirnseitenstrangbahnen und die Goll'schen Stränge legen sich etwa Anfang des 3. Monats an, erhalten Markscheiden im Anfang des 7. Monats. (Diese beiden Systeme sind bei angeborenem Idiotismus und bei der combinirten Systemerkrankung des Rückenmarks neben den Pyramidenbahnen betheiligt.) Die Pyramidenbahnen treten Anfang des 5. Monates mit überraschender Schnelligkeit und Stärke auf. Dies legt von vornherein den Gedanken nahe, dass diese ganze Masse von anderswoher zuwachse. Diese Vermuthung erhält die kräftigste Stütze durch die vielfach beobachtete Variabilität der Pyramidenkreuzung und der Anordnung der Pyramidenbahnen im Rückenmark (ungewöhnliche Stärke der Pyramiden-Vorder- und Seitenstränge; ein plus einerseits entspricht immer einem minus anderseits). Alle Räthsel lösen sich, wenn man annimmt, dass die Pyramidenbahnen aus dem Gehirn nach unten wachsen. Gestützt wird diese Ansicht durch die Wahrnehmung, dass die Markscheidenbildung von oben nach unten fortschreitet und dass die Pyramiden und Pyramidenbahnen sich bei Mangel des Grosshirns überhaupt nicht bilden.[1]) Nach vielfachen Erfahrungen (Remak, Kupffer, Bidder, Kölliker u. A.[2]) wird man dazu gedrängt die Nervenfasern als Ausläufer von Zellen anzunehmen (wohl Ganglienzellen). Diese Ganglienzellen, denen die Pyramidenfasern entspringen, sitzen in der Gehirnrinde. Sind die Nervenfasern Ausläufer von Ganglienzellen, so wäre, wenigstens für die Zeit des Wachsthums, ein trophischer Einfluss der Zelle auf die Fasern in greifbarer Gestalt gegeben. Ein Längenwachsthum der betreffenden Fasern lässt sich nach allen unsern Anschauungen nur unter der Betheiligung des Protoplasmas der Mutterzellen annehmen. Während Flechsig zuerst noch engere Beziehungen der Pyramidenbahnen und des Linsenkernes[3]) ver-

1) So fand auch Allen Starr (Journ. of nerv. and ment. disease, July 1886) bei einem Kind von 7 Tagen ohne Vorderhirn nichts von Pyramidensträngen, ausser einer kleinen hintern Pyramidenkreuzung.

2) His (Arch. f. Anat. u. Phys. 1882) fand, dass die Fasern der motorischen Wurzeln (der Kopfnerven) Axencylinderfortsätze je einer Zelle bilden.

3) Es bestehen immer noch Controversen über diese Frage.

muthete, stellte er später[1]) fest, dass die Pyramidenbahnen im Gehirn an der Aussenseite des Gehirnschenkelfusses durch die innere Kapsel in den Stabkranz eintreten. Hier verbreiten sie sich radiär zur Hemisphärenoberfläche, besonders zum Lobulus paracentralis. Die Untersuchungen Flechsig's, die wie berufen erscheinen, ein helles Licht auf die Entstehung der Gliederstarre zu werfen, haben vielfache Bestätigung gefunden.

Fuchs[2]) stellte fest (seine Untersuchungen sind meist am Gyrus central. post. ausgeführt), dass bei neugeborenen Kindern markhaltige Nervenfasern im Mark und in der Rinde des Gehirnes noch fehlen. Sie treten im Mark gegen Ende des ersten Lebensmonates auf, in der obersten Rindenschicht im 5. Lebensmonat, in der zweiten Schicht nach dem ersten Jahre. Die Associationsfasern der 3. Schicht (Meynert) sind im 7. Lebensmonat vorhanden. Bei einem 18 Monate alten Kinde war die Zahl und Grösse der Associationsfasern der Rinde am Gyrus central. anterior (Arm) grösser als am Gyrus central. posterior (Bein). Damit stimmt überein, dass Handbewegungen beim Kinde um die Mitte und das Ende des ersten Vierteljahres auftreten, während am Ende des zweiten Vierteljahres die untern Extremitäten noch regungslos sind (Soltmann). Nach Fuchs zeigt das kindliche Gehirn erst mit 7—8 Jahren dieselbe Anordnung wie beim Erwachsenen.

Hervouet l. c. kam nach vielfacher Untersuchung zur Ueberzeugung, dass die menschlichen Pyramidenbahnen im Alter von $3^1/_2$ Jahren noch nicht zur vollständigen Entwicklung gelangt sind.

Interessant sind die Meynert'schen Untersuchungen,[3]) die darthun, dass das Verhältniss von Haube und Hirnschenkelfuss sich verhält beim Menschen wie 1 : 1, beim Affen wie 3 : 1, bei 14 Säugethieren wie 10 : 1. Auch beim menschlichen Fötus bleibt die Entwicklung des Fusses bis zum 7. Monat zurück. „Die Leistungen des Fusses sind also im menschlichen Gehirnleben am entwickeltsten, ferner sind für die Entwicklung dieser Leistungen die Bedingungen des extrauterinen Lebens erfordert."

Wie stark die Entwicklung des Gehirnes beim Kinde in den ersten Jahren ist, ersieht man auch aus den Schädelmaassen. Derselbe nimmt in den ersten 21 Monaten um 14 cm zu, in den folgenden 150 Monaten um 4 cm, später nur noch um 3 cm (Ritter). Die Befunde Meynert's erhalten

1) Arch. f. Anat. u. Phys. 1881.

2) Zur Histogenese der menschl. Grosshirnrinde, Sitzungsbericht d. kais. Akad. d. Wiss. 88. Bd., Abth. III.

3) Wernicke, Lehrb. d. Gehirnkrankh. 1881—83.

eine gute Bestätigung durch die experimentellen Forschungen von Pitres.[1]) Er erhielt nach Abtragung des motorischen Rindencentrums bei Katze und Hund ähnliche Veränderungen, wie sie beim Menschen bei entsprechenden Defecten bekannt sind; im Rückenmark waren aber die degenerirten Stränge viel unbedeutender, woraus er schloss, dass diese Thiere relativ wenig corticomedulläre Fasern besitzen. Beim Kaninchen und Meerschweinchen ging die Degeneration nur bis zur Oblongata, bei Tauben und Hühnern trat gar keine absteigende Degeneration auf. Below[2]) fand, dass die hilflos geborenen Thiere (Hund, Katze, Kaninchen, auch Mensch) bei der Geburt unfertige Ganglienzellen im Gehirn haben, dagegen die sofort nach der Geburt herumlaufenden (Pferd, Kalb, Schaf) fertige Gehirnganglienzellen zur Welt bringen. — Alle Säugethiere, mit Ausnahme der höhern Affen, besitzen keine Centralfurche.[3])

Die Sonderstellung des Menschen, alle motorischen Centren in der Gehirnrinde vereinigt zu besitzen, hat gewiss eine hohe Bedeutung. Sie mag theils mit dem aufrechten Gange zusammenhängen. Dürfte man nicht vielleicht in der relativ neuen Errungenschaft des Menschen einen Grund sehen, wesshalb seine motorischen Centren besonders leicht durch schädliche Einflüsse berührt werden?

Unsere Auffassung von dem Wesen der angeborenen Gliederstarre ist folgende:

I. Bei vielen idiotisch geborenen Kindern kommen leichtere spastische Symptome bis zur ausgeprägtesten Muskelstarre vor, weil mit der in utero erfolgten Bildungshemmung des Grosshirns (häufig Folge fötaler Entzündungsprocesse) auch die motorischen Rindencentren betroffen sind und demgemäss die Pyramidenbahnen sich nur mangelhaft entwickeln können. Fast alle unsere eigenen complicirten Fälle gehören hierher, ebenso der weitaus grösste Theil aller secirten Fälle von Gliederstarre.

II. In andern Fällen wird durch eine schwere oder langdauernde, asphyktische Geburt die Grosshirnrinde geschädigt infolge von Blutextravasaten, anämischer Encephalitis, vielleicht auch manchmal nur durch die vorübergehende Ernährungsstörung des Gehirns. In leichten Fällen wird nur die unentwickeltste, d. h. empfindlichste Zone betroffen (die motorische); ist der schädigende Einfluss bedeutender, so leiden auch die übrigen Windungen, des Vorderhirnes be-

1) Compt. rend. Tome 99.
2) Arch. f. Anat. und Phys. 1888. Anat. Abth.
3) Mihalkowics, Entwicklungsgeschichte des Gehirns 1877 (von Meynert geleugnet Arch. f. Psych. und Nerv. Bd. VII).

sonders, was Intelligenzstörung meist nicht sehr hohen Grades hervorruft. Hierher zählen 20 von den 23 complicirten Fällen Little's. Es tritt Entwicklungshemmung der motorischen Rinde und der erst halbfertigen Pyramidenbahnen auf (Atrophie mit nachfolgender Sklerose). Bei stärkerer Störung werden auch Frontal-, Temporalwindungen etc. beeinträchtigt.

III. Bei Frühgeburten tritt Entwicklungshemmung der motorischen Rindenfelder und der Pyramidenbahnen ein, veranlasst durch mangelhafte Blutcirculation im Gehirn (Asphyxie) ev. durch capilläre Blutungen, anämische Encephalitis. Die Bildungshemmung ist hier in ihrer reinsten Form zu erwarten (Hypoplasie der corticomedullären Bahnen). Wahrscheinlich tritt eine leichte Sklerose hinzu. Eine eigentliche Herderkrankung fehlt immer, wie auch bei I und II. Die Intelligenz bleibt in den meisten Fällen intact. Ist sie vermindert, so wurden die Hemisphären durch die Frühgeburt in mehr diffuser Weise geschädigt oder hat vielleicht die Atrophie und Sklerose der motorischen Partien die Entwicklung ihrer Umgebung nachtheilig beeinflusst.[1]) Bei einer genauen Section werden sich die Pyramidenbahnen im untersten Theile des Rückenmarkes am deutlichsten ergriffen zeigen. In gewissen Fällen ohne Intelligenzstörung erfordert es möglicherweise eine genaue mikroskopische Untersuchung der motorischen Rinde, um hier den pathologischen Process nachzuweisen, während die durch denselben verursachten Veränderungen in den Pyramidenbahnen deutlicher sind. Nach Flechsig, der die Pyramidenbahnen in ihrer ganzen Stärke auf einmal erscheinen sah, liesse sich vermuthen, dass die Faserzahl nur wenig vermindert ist (wenn nicht nachträglich untergegangen), dass dagegen die Fasern an sich, besonders die Markscheiden Veränderungen aufweisen.

Es besteht kein triftiger Grund eine reine oder spinale Form der angeborenen Gliederstarre und eine complicirte oder cerebrospinale aufzustellen. Alle Fälle von angeborener Gliederstarre sind cerebralen Ursprungs.[2]) Das klinische Bild bietet alle möglichen Uebergänge von der blossen Betheiligung der untern Extremitäten bis zur Contractur fast sämmtlicher Körpermuskeln mit schwerem Idiotismus.

Die hauptsächlichsten Gründe, die uns veranlassen, keine spinale Form anzunehmen, sind:

1) Wie bei cerebraler Kinderlähmung häufig infolge eines Herdes die ganze Hemisphäre im Wachsthum zurückbleibt.

2) Es lässt sich nicht von der Hand weisen, dass gelegentlich durch Läsion des Rückenmarkes bei der Geburt (Wendung, Extraction an den Füssen) Gliederstarre entstehen könnte, doch ist bis jetzt kein wirklich spinaler Fall bekannt.

1) Die Entwicklungsverhältnisse der motorischen Centren und Bahnen bei Mensch und Thier.

2) Die häufige Betheiligung motorischer Gehirnnerven bei ungetrübter Intelligenz, nämlich

a) Schielen.

b) Spätes Sprechenlernen, leichte Sprachstörungen.

c) Die Betheiligung des Facialis in einzelnen Fällen.

3) Die Fälle wo nach schwerer Geburt, die nur als Gehirntrauma wirken konnte (ausgenommen bei Extraction an den Füssen), Formen ohne Störung der Intelligenz und der Gehirnnerven entstehen.

4) Die häufigen allgemeinen Convulsionen, auch in reinen Fällen.

Will man zu klinischen Zwecken eine Eintheilung vornehmen, so wäre am ehesten noch eine Form mit und eine Form ohne Intelligenzstörung passend.

Die Bezeichnung spastische Spinalparalyse enthält mehrfache Unrichtigkeiten; man sollte sie schon desshalb vermeiden, um nicht mit der klinisch oft sehr ähnlichen, pathologisch sehr verschiedenen Affection der Erwachsenen Verwechslung zu schaffen. Auch die Benennung als spastische Cerebralparalyse ist verwerflich, da diese oft für die cerebrale Kinderlähmung dient. Vorläufig ist die Little'sche Bezeichnung die beste: angeborene spastische Gliederstarre (vorzuziehen wäre noch Muskelstarre). Sie sollte besonders für die Fälle nach Frühgeburt und schwerer Geburt Verwendung finden, da diese, vor allem die Frühgeborenen, den reinen Typus der Gliederstarre darstellen. Passend wäre auch der Ausdruck: Myotonia congenita, wenn er nicht schon anderwärts benutzt wäre.

Die Ursache der Muskelrigidität und der erhöhten Sehnenreflexe ist nicht klar. Treten diese Erscheinungen nach Hemiplegie bei Erwachsenen auf, so bezieht man sie meist auf secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen, obwohl diese Auffassung mit vielen Thatsachen im Widerspruche steht. Bei der angeborenen Muskelstarre stellen sich dieser Ansicht noch mehr Gründe entgegen. Man wäre eher berechtigt, diese Symptome auf Irradiation der Willensimpulse und Wegfall reflexhemmender Einflüsse zurückzuführen, welche ihre Ursache im Bildungsmangel der reflexhemmenden Centren finden. Wir möchten zu Gunsten dieser Theorie die experimentellen Studien Soltmann's über die Functionen des Grosshirns der Neugeborenen anführen.[1]) Soltmann fand,

1) Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. Bd. IX, XI, XII. Gerhardt's Handb. V, 1.

dass alle motorischen Lebensäusserungen der Neugeborenen unbewusst sind, dass das Grosshirn der Neugeborenen als Willens- und Intelligenzorgan wahrscheinlich noch ganz ausser Thätigkeit ist. Er bewies die Abwesenheit der psychomotorischen Rindencentren beim neugeborenen Thier, sowie durch Abtragung der Hemisphären beim neugeborenen Thier (Hund) — wodurch Bewegungsäusserungen nicht geändert werden — dass die Willensbewegungen dem Neugeborenen noch ganz fehlen. Daher sind die Krämpfe in den ersten Monaten reflectorischer Natur; darauf beruht die erhöhte Reflexdisposition. Er bewies auch die Abwesenheit der Hemmungscentren im Gehirn der neugeborenen Säugethiere (die er als identisch mit den Willenscentren auffasst), sowie im Rückenmarke. Aus diesem ergiebt sich die Vorstellung, warum die klonischen Krämpfe beim Säuglinge sich so häufig mit tonischen paaren, weil in der grauen Substanz kein Widerstand für den Reiz besteht, der unbehelligt durch die Ganglienzellen zu den motorischen Bahnen gelangt. Ferner wies er nach, dass die Erregbarkeit der motorischen und sensiblen Nerven des Neugeborenen für elektrische Reize fast null ist, dass der gereizte Muskel länger in Contractur verharrt, Wiederausdehnung langsamer erfolgt, so dass bei weit geringerer Reizfrequenz als bei Erwachsenen (18:70) das Myogramm schon tetanisch wird; dies erklärt das häufige Zustandekommen tonischer Krämpfe. Zwischen tonischen und klonischen Krämpfen bestehen nur graduelle Unterschiede. Je jünger das Kind, um so tonischer gestaltet sich die Eclampsie, ja bei Neugeborenen kann sie ganz Tetanus sein. Bei ihm compensirt die schwächere motorische Erregbarkeit den Hemmungsmangel, darum ist Eclampsie beim Neugebornen weniger häufig als beim wochen- bis monatalten Kinde.

Nach Leyden und Adamkiewicz sind Spasmen und Sehnenreflexe nur temporär und graduell verschiedene Aeusserungen derselben Vorgänge, des Zugrundegehens reflexhemmender Fasern.

Die herabgesetzte elektrische Erregbarkeit, die sich in mehreren Fällen von Gliederstarre fand, erhält durch Soltmann wohl auch ihre Erklärung. Westphal[1]) fand ebenfalls bei neugeborenen Kindern stark herabgesetzte elektrische Erregbarkeit. Doch bleibt zu bedenken, dass auch bei der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen die elektrische Erregbarkeit bisweilen sich als vermindert ergiebt.

Die Convulsionen, die in den ersten Tagen nach schwerer Geburt auftreten, dürften ihre Ursache in der dabei

1) Neurolog. Centralbl. 1886.

erlittenen Gehirnläsion haben. Adamkiewicz[1]) erzeugte experimentell an Thieren durch zunehmende Hirncompression Krämpfe, selbst Hemiplegien mit Spasmen. Schwieriger erklären sich die Convulsionen, die später eintreten. Möglicherweise beruhen sie auf dem Mangel an Reflexhemmung, da schon geringfügige Ursachen, Magenüberladungen etc. sie hervorrufen können, vielleicht auch zum Theil auf eintretender Sklerose der motorischen Rindenpartien. Merkwürdig erscheint es, dass sich sozusagen nie Epilepsie ausbildet, während sie so häufig zu cerebraler Kinderlähmung nach einiger Zeit hinzukommt. Sofern kein Beobachtungsfehler vorliegt, dürfte vielleicht die Erklärung in einer Thatsache gegeben sein, die Unger bei der corticalen Epilepsie hervorhebt.[2]) Er fand, dass diese nie zu Stande kommt, wenn das ganze Gebiet der motorischen Rindenregion lädirt ist. Durch die Entwicklungsgeschichte wird es wahrscheinlich, dass mehr oder weniger die ganze Zone der motorischen Rindenfelder bei Gliederstarre beeinträchtigt ist. Viel wahrscheinlicher liegt aber der Grund darin, dass keine Herderkrankung besteht.

Die choreatischen, athetoseartigen Bewegungen, welche vielfach Uebergänge zeigen, oft halbseitig auftreten, sind der Ausdruck der Läsion der corticomedullären Bahnen. Von den einen werden sie in die Gehirnrinde verlegt (Hammond, Eulenburg), von andern eher in die innere Kapsel, den Stabkranzfuss (Charcot, Nothnagel). Sollte letztere Ansicht zur Richtigkeit bestehen, so wäre es verständlich, warum bei cerebraler Kinderlähmung häufiger chorea-athetoseartige Bewegungen vorkommen als bei Gliederstarre, bei der die Gehirnläsion mehr die oberflächlichen Partien betrifft, während bei der cerebralen Kinderlähmung oft keilförmige Herde bestehen.

Diagnose.

Die Erkennung des Leidens ist meist sehr leicht. Wer es je gesehen hat, erkennt einen ausgeprägten Fall auf den ersten Blick (treffliche Abbildungen bei Heine, Little, Adams, Busch etc). Die Kenntniss von 3 unserer Fälle verdanken wir Müttern von Kindern mit angeborener Gliederstarre, welche die Krankheit an fremden Kindern gesehen und richtig gedeutet hatten. Das Charakteristische besteht in der Rigidität der Muskeln, den erhöhten Sehnenreflexen, der Gangart, dem steten Fehlen von Sensibilitäts- und Sphinkterstörungen, da-

1) Sitzungsber. d. kais. Akad. d. Wiss. Bd. 88. Abth. III.

2) Ueber corticale Epilepsie und deren Vorkommen im Kindesalter 1886 (meist Fälle von cerebraler Kinderlähmung).

neben dem schleichenden Auftreten in der ersten Lebensepoche, dem stationären oder regressiven Verlauf. Die untern Extremitäten sind immer und annähernd gleich stark befallen, stärker afficirt als die obern, die frei bleiben können. Häufig zeigen sich Convulsionen, Schielen, Störungen der Sprache und Intelligenz. Sehr wichtig ist das Vorhandensein von Geburtsanomalien (vorzeitige, schwere asphyktische Geburt), die in zweifelhaften Fällen die Diagnose erleichtern.

Die Unterscheidung von spinaler Kinderlähmung (plötzlicher Beginn, schlaffe Lähmung, Atrophie) von transversaler chronischer Myelitis, Compressionsmyelitis (sensible Reizerscheinungen, Gibbus, Sensibilitäts-, Blasen-, trophische Störungen), von amyotrophischer spastischer Spinallähmung (obere Extremitäten zuerst ergriffen, Atrophien, Bulbärparalyse, rascher Verlauf), von der hypertrophischen spastischen Spinallähmung, häufiger Thomsen's Krankheit oder Myotonia congenita genannt (selten, familiär, erbliche eigenartige Muskelsteifigkeit) bietet selten besondere Schwierigkeit. Der Tetanus neonatorum beginnt im Gesicht und verläuft rasch letal; gewisse Formen von Tetanus neonatorum scheinen aber nach Sims und Jastrowitz auf Schädigung des Kopfes während der Geburt zu beruhen, so dass diese Beziehungen hätten zur spastischen Gliederstarre, wie auch Little andeutet. Demnach wäre man berechtigt den Trismus und Tetanus neonatorum zu trennen in 2 Formen: 1. infectiöse Form, meist als Wundstarrkrampf aufzunehmen, 2. nervöse Form, nach Läsion des centralen Nervensystems auftretend. Die Tetanie scheint ausnahmsweise[1]) das Bild der spastischen Gliederstarre hervorbringen zu können. Tumoren in Rückenmark und Pons könnten Anfangs bloss die Symptome der spastischen Spinallähmung bedingen. Chronischer Hydrocephalus ruft bisweilen[2]) alle Erscheinungen der Gliederstarre hervor. Möglicherweise kommt auch einmal die combinirte Systemerkrankung des Rückenmarkes (Strümpell) bei Kindern vor. Osler erwähnt pseudoparalytische Rigidität, die nach langer Krankheit, Rachitis auftritt, der Gliederstarre sehr ähnlich sieht, aber in den Händen beginnt, oft auf die obern Extremitäten beschränkt bleibt, Schmerzen verursacht und vorübergehender Natur ist. Sofern das Gehirn und die Gehirnnerven keine Betheiligung zeigen, bietet die angeborene spastische Gliederstarre viele

1) Busch (Lehrb. d. Chir. 1864) beschreibt einen solchen Fall, den Rupprecht als Tetanie auffasst.

2) Fall 23 und 43; 3 ähnliche Fälle von Rumpf. Die Section eines Falles von reiner spastischer Spinalparalyse bei einem Erwachsenen ergab einen latenten Hydrocephalus (Schulz). Ein Fall von Gliederstarre soll früher an Hydrocephalus gelitten haben (Ross).

Aehnlichkeit mit der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen. Doch soll der hüpfende Gang bei den Erwachsenen nicht so vorkommen wie bei den Kindern (Wolters). Einige andere Unterschiede mögen in der Besonderheit des kindlichen Skelettes bedingt sein. Die Adductoren der Oberschenkel sind bei Kindern stärker betheiligt, bei den Erwachsenen fehlt darum die starke Einwärtsrotation und das Kreuzen der untern Extremitäten. Die Kyphose im Sitzen tritt bei den Kindern stärker hervor, die Füsse können so hochgradige Deformitäten erreichen, wie es bei Erwachsenen unmöglich ist.

Wichtig ist die Differenzialdiagnose von multipler Sklerose und cerebraler Kinderlähmung.

Von multipler Sklerose im Kindesalter sind in den letzten Jahren über 20 Fälle beobachtet worden.[1]) Charcot betont, dass es oft unmöglich ist, die multiple Sklerose zu erkennen, da sie jahrelang nur die Symptome der spastischen Spinalparalyse zeigen kann. Sie tritt selten in den ersten Lebensjahren auf, doch wurde in den Fällen von Pelizaeus[2]) mit $^1/_4$ und $^3/_4$ Jahren Nystagmus bemerkt, ein Fall wurde mit 14 Monaten, einer mit 15 beobachtet (Pollak). Sie ist öfters luetischen Ursprungs und besitzt einen progressiven Charakter. In unserem Falle No. II lassen die leicht atrophischen Papillen und die wahrscheinlich verminderte Sehschärfe eine Herdsklerose möglich erscheinen (vielleicht auch einen chronischen Hydrocephalus), obschon der regressive Verlauf gegen ersteres spricht.

Von der cerebralen Kinderlähmung (Hemiplegia spastica infantilis, Polioencephalitis) ist die Trennung der Halbseitigkeit derselben wegen meistens sehr leicht. In der Ueberzahl der Fälle entsteht die cerebrale Kinderlähmung im Alter von 1—4 Jahren plötzlich mit Convulsionen, Fieber, Bewusstseinsverlust, häufig im Gefolge von acuten Infectionskrankheiten, bisweilen bei Herzfehlern, seltener bei Lues. Es tritt schlaffe Hemiplegie auf, häufig mit Betheiligung des Gesichtes, bisweilen auch der Augenmuskeln. Allmählich werden die Sehnenreflexe erhöht, die Muskeln rigide. Dies tritt oft auch auf der nicht gelähmten Seite auf, wenn auch in geringerem Grade. Auf der gelähmten Seite bilden sich oft Contracturen, häufig auch Wachsthumsverkürzungen, besonders an der obern Extremität. Der betroffene Arm zeigt oft athetotische, choreaartige oder Mitbewegungen.[3]) Die

1) Unger, Mult. Sklerose im Kindesalter. Wien 1887.

2) Arch. f. Psych. u. Nerv. 1885 (mehrere Geschwister).

3) Eine Zusammenstellung von 280 Fällen von cerebraler Kinderlähmung (160 bei Wallenburg, Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. 1886;

Kinder werden häufig epileptisch. Sprache und Intelligenz können mehr oder weniger gestört bleiben. Die obern Extremitäten weisen regelmässig stärkere Betheiligung auf als die untern.

Der wesentliche Unterschied der Gliederstarre gegenüber beruht somit in dem plötzlichen Auftreten, der Halbseitigkeit, der Betheiligung des Gesichtes, der stärkern Affection der Arme (oft mit Verkürzung), der nachfolgenden Epilepsie. Nun hat aber Little 5 halbseitige Fälle von Muskelstarre beschrieben (nach schwerer und operativer Geburt), Rupprecht einen weitern (Tabelle No. 12). Andrerseits tritt die cerebrale Kinderlähmung häufig latent, ja auch congenital auf, nicht selten nach asphyktischer oder instrumenteller Geburt.[1]) Ferner sind einzelne Fälle von doppelseitiger cerebraler Kinderlähmung vorhanden, wenn sie auch nicht immer als solche bezeichnet sind.[2]) Vielleicht mag allerdings in einem

120 bei Osler l. c.) ergiebt: Entwicklung von Epilepsie in 101 Fällen, choreaartige Bewegungen in 31, athetoseartige Bewegungen in 33 Fällen.

1) Von Wallenburg's Fällen waren 19 congenital, 6 traten nach asphyktischer Geburt auf. Zangengeburt fand sich bei Osler 9mal als muthmassliche Ursache, bei Lovett (Boston Med. and Surg. Journ. 1888) 7mal bei 23 Fällen; 4 seiner Fälle traten nach schwerer Geburt auf. Schwere und asphyktische Geburten werden als Ursache der cerebralen Kinderlähmung noch angeführt: von Kundrat (2), von Nutt (2), Ranke (3), Little (3). 2 Fälle von Osler entwickelten sich nach Frühgeburt, ebenso 1 von Gaudard (l'Hémiplégie cérébrale infantile 1884).

2) Einer bei Henoch (Vorlesungen über Kinderkrankheiten 1889, S. 278), wo das Leiden nach Masern auftrat mit Chorea und Verkürzung des rechten Armes. Einen zweiten Fall bringt d'Heilly l. c. als Tabes spasmodique. Das Mädchen (7 J. alt) konnte mit 2 Jahren gehen, als es in starke Convulsionen verfiel, nach denen alle Glieder gelähmt waren. Sprach ein Jahr lang nicht mehr, allmählich kamen die Bewegungen wieder etwas, die Intelligenz blieb abgestumpft. Ein Fall von Gliederstarre von Naef (Nr. 3) scheint auch hierher zu gehören. Der Knabe konnte gehen, bevor er 2 Jahre alt war, erkrankte 2½ Jahre alt mit Fieber. Am andern Morgen war das linke Bein gelähmt. 4 Monate darauf wurde auch das rechte Bein befallen. Obere Extremitäten und Intelligenz blieben frei, aber die linke Pupille war etwas enger als die rechte, der linke Mundwinkel stand etwas tiefer, die linke Nasolabialfalte war etwas mehr verstrichen wie die rechte. Heubner (Berliner klin. W. 1882). Das Kind wurde mit 15 Monaten unter Convulsionen, Fieber, Bewusstseinsverlust gelähmt (doppelseitige Hemiplegie). Contracturen, verminderte Intelligenz. Die Section ergab Endocarditis, Embolie der linken Art. foss. Sylvii, Atrophie der linken Centralwindungen und des rechten untern Parietallappens. Ross (Brain 1883). Ein 2¾ jähriges Mädchen bekam Convulsionen, verlor Sprache und Gang. Konnte nach zwei Jahren wieder gehen. Obere Extremitäten blieben spastisch. Choreaartige Bewegungen derselben. Zuckungen im Facialisgebiet. Osler (l. c.) bringt einen Fall als cerebrale Kinderlähmung (beide Arme, 1 Bein betroffen), einen weitern als Paraplegia spastica. Ein 5½ jähriger Knabe wurde nach Keuchhusten zuerst im rechten, dann

Theil derselben die Doppelseitigkeit nur im klinischen Bilde bestanden haben und eine Hemisphäre intact gewesen sein. Es wird dies wahrscheinlich durch die Thatsache, dass bei der cerebralen Kinderlähmung auch die gesunde Seite mehr oder weniger an der Rigidität und Reflexerhöhung sich betheiligt, sodann durch einen Fall von Förster l. c., den er als spastische Spinalparalyse des Kindesalters publicirte, bei dem aber die Rigidität der obern Extremitäten grösser war als in den untern und die Section Sklerose und Atrophie der rechten Hemisphäre bei intacter linker aufwies. Solche Fälle erklären sich theilweise wohl aus schwacher Pyramidenkreuzung.

Während der geniale Heine die Aehnlichkeit der Gliederstarre und der cerebralen Kinderlähmung richtig erkannte, jene als Paraplegia spastica infantilis, diese als Hemiplegia spastica infantilis bezeichnete, scheint seither diese Aehnlichkeit in Deutschland keine Beachtung mehr gefunden zu haben. Und doch können Fälle eintreten, wo die Differenzialdiagnose erhebliche Schwierigkeiten bietet, ja geradezu unmöglich wird. Unter den spätern deutschen Autoren ist Henoch, so weit wir übersehen konnten, der Einzige, der diese Schwierigkeit berücksichtigt. Anschliessend an den Fall von doppelseitiger cerebraler Kinderlähmung, den wir soeben angeführt haben, sagt er: „So mancher Fall von spastischer Spinalparalyse, welcher nicht zur Section kam, mag auf solchen doppelseitigen Defecten der Gehirnsubstanz beruhen.“

Die Frage drängt sich auf ob die angeborene Gliederstarre nicht einfach als eine doppelte cerebrale Kinderlähmung sich auffassen lässt, wie es verschiedene amerikanische Schriftsteller thun, welche die Krankheit als doppelte spastische Hemiplegie bezeichnen, sie mit der cerebralen Kinderlähmung abhandeln und über die Differenzialdiagnose nichts aussagen? Dies muss im Grossen und Ganzen des Entschiedenen verneint werden, wie die Aetiologie, das klinische Bild, die pathologische Anatomie beweisen, die in der grossen Mehrzahl der Fälle die Unterscheidung (abgesehen von der Halbseitigkeit, resp. Doppelseitigkeit) möglich machen. Als Symptome, die sozusagen nur der cerebralen Kinderlähmung zustehen, möchten wir das stärkere Ergriffensein der Arme, den Beinen gegenüber, namhaft machen, sodann die Entwicklung von Epilepsie in den

---

im linken Bein lahm. Es stellte sich spastische Contractur, Spitzfussstellung etc. ein. Einen anatomischen Fall berichtet Kast (Arch. für Psych. und Nerv. 1887), wo klinisch das Bild doppelseitiger Polioencephalitis bestand und der Hirnmantel beiderseits sklerotisch war. Einen Fall brachte Förster (l. c.) als spastische Spinalparalyse. Der Knabe ging bis zum 5. Jahr, schleppte dann rechtes Bein nach. ½ Jahr darauf Krämpfe, Aphasie. Nun wurden beide Seiten spastisch.

nächsten Jahren. Die Betheiligung des Facialis, die posthemiplegischen Bewegungsstörungen (Chorea, Athetose), die Wachsthumsverkürzung von Gliedern kommen auch fast nur der cerebralen Kinderlähmung zu. Wenn Lovett l. c. von der Möglichkeit des Uebergangs von spastischer Hemiplegie in spastische Paraplegie spricht, so kann dies wohl nur so zu verstehen sein, dass bei spastischer Hemiplegie die gesteigerten Sehnenreflexe und die Rigidität sich allmählich auch auf der gesunden Seite zeigen. Allerdings muss man zugestehen, dass in gewissen seltenen Fällen,[1]) besonders congenitalen Ursprungs eine Trennung vorläufig noch unmöglich ist. Wir sind überzeugt, dass viele von den hemiplegischen Fällen Little's von Gliederstarre identisch sind mit Fällen, die als angeborene cerebrale Kinderlähmung gelten. Auch die pathologische Anatomie wird nicht immer eine Grenze ziehen können (vergl. Pathogenese).

In vereinzelten Fällen bringt die Hysterie einen ähnlichen Symptomencomplex hervor wie die Gliederstarre, was schon Adams bemerkt. Einen Fall beschreibt Blocq[2]) bei einer Frau. Ein weiterer wurde in der Poliklinik von Herrn Prof. Hagenbach beobachtet. Es war ein 9jähriges sehr scheues Mädchen aus neuropathischer Familie, das seit Jahren (von einem Schreck her) spastischen Gang, Rigidität der Muskeln an den Unterextremitäten, ohne erhöhte Sehnenreflexe zeigte. Die Symptome steigerten sich unter psychischen Einflüssen erheblich.

Prognose.

Die Prognose ist schlecht, immerhin bedeutend besser als bei der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen.

In nicht allzu schweren Fällen tritt regelmässig zwischen dem 3—5.—10. Jahre Besserung ein, so dass die Kinder stehen lernen und den Wänden entlang, geführt, an Stöcken oder Wägelchen gehen können. Eine kleine Anzahl brachte es dazu, frei gehen zu lernen, 3 erlernten sogar das Tanzen.[3])

1) Vergl. Fall XX. Vor Kurzem beobachteten wir ein 3½jähriges, geistig normales Mädchen, das schielt, leicht spastische Beine hat, noch nicht allein gehen kann, eine Facialisparalyse linkerseits zeigt. Die Zunge deviirt nach links. Das Kind kam als Zwilling mit 7 Monaten zur Welt (asphyktisch), zeigte von Anfang an die Facialisparalyse (Zangendruck?), bekam mit ¾ Jahren heftige Convulsionen. Bald nachher wurde die Steifigkeit der Beine bemerkt. Die Arme waren immer frei.

2) Contractures, Paris 1888.

3) Wir kennen einen Herrn (mit 7 Monaten geboren), der für gewöhnlich nur etwas ungelenkig erscheint; beim Tanzen treten deutlich spastische Bewegungen zu Tage.

Diese Fälle darf man als geheilt betrachten. Die bedeutenden Besserungen zeigten sich fast ausschliesslich nach sorgfältiger Behandlung. Eigentliche Verschlimmerung trat nirgends ein, im schlimmsten Fall blieb das Leiden stationär.

Bei Vorhandensein von Hirnsymptomen stellen sich die Aussichten schlechter. Vielfach ist das Gehen gänzlich unmöglich. Es bilden sich hartnäckige Contracturen aus, die hülflosen Kranken werden häufig durch intercurrente Krankheiten von ihrem schrecklichen Leiden erlöst. Im Gegensatz dazu besitzen Gliederstarre mit intacter Intelligenz fast regelmässig eine gute Gesundheit.

Aussicht auf wesentliche Besserung darf man sich höchstens bei jungen Kindern machen, wo die Intelligenz und die obern Extremitäten unbetheiligt sind. Am günstigsten erscheinen jene seltenen Fälle, bei denen die Muskeln, die vom Becken zum Oberschenkel und Unterschenkel ziehen, wenig ergriffen sind. Haben bereits Contracturen, beträchtliche Muskelverkürzungen und Atrophien Platz gegriffen, so lässt die Behandlung wenig Erfolg mehr erwarten.

Therapie.

Prophylaktisch kann man wenig ausrichten. Man wird Frühgeburten möglichst zu verhindern suchen und künstliche auf den höchsten Nothfall einschränken. Da aber andrerseits die Aufgabe besteht schwere und asphyktische Geburten womöglich zu vermeiden, so geräth man bei engem Becken in eine schwierige Alternative.

Nutt l. c. schlägt vor, den Schädel zu eröffnen, wenn nach schwerer Geburt tagelange Krämpfe auftreten, und den vermuthlichen Blutherd zu entfernen.

Es ist schwierig, den Werth der angewendeten Heilverfahren richtig abzuschätzen, da auch ohne ärztliches Zuthun meist etwas Besserung sich zeigt und die Heilerfolge nicht in die Augen springend sind. Etwas kann man immer erreichen und wäre es auch nur den ersten Anstoss zu geben, dass die Kinder die Elemente des Gehens erlernen. Es bietet sich vielfach die Wahrnehmung, dass die Kleinen regelmässig weitere Fortschritte erlangen, wenn es ihnen gelungen ist, die ersten Schwierigkeiten zu überwinden. Man bedenke, wie unendlich viel werth es für ein solches Geschöpf ist, sich ohne fremde Hilfe im Hause fortbewegen oder gar ins Freie gelangen zu können.

Innere Mittel haben nie einen Erfolg zu verzeichnen gehabt, dagegen ist es natürlich sehr wichtig, immer für gute hygienische und diätetische Verhältnisse zu sorgen, eventuell

Roborantien anzuwenden. Besonders wünschenswerth ist es frühgeborene Kinder mit Muttermilch zu ernähren.

Von Heilmethoden fallen in Betracht: Massage, orthopädische Kuren, Tenotomien, Elektrisiren und Wasserbehandlung.

Die besten Erfolge sind durch mechanische Behandlung erzielt worden. Little erprobte es in seiner reichen Erfahrung, dass man dabei mit Geduld und rationellem Vorgehen gute Resultate erreichen könne. Er empfiehlt anfangs consequente passive Bewegungen der versteiften Gelenke von Seiten der Mutter oder Wärterin, um der Verkürzung der Muskeln entgegenzuarbeiten, bei älteren Kindern wendet er Apparate an, um die Deformität zu hindern. Als letztes Mittel bleibe die Tenotomie, welche die Hoffnung nicht täuschen werde. Dieser Behandlungsgang verdient auch heute noch Empfehlung. Vor einer Tenotomie wären aber noch redressirende steife Verbände zu versuchen, mit denen Herr Prof. Hagenbach ausgezeichneten Erfolg erreichte in Fall No. III; sie werden auch von Busch, Rupprecht, Seeligmüller empfohlen.

Massage der betroffenen Muskeln wurde vielfach geübt und als bestes Mittel gerühmt, um den Muskelschwund zu verhindern. Osler lässt täglich 2 mal 20—30 Minuten massiren. Weir Mitchell erlangte durch täglich 2 mal vorgenommene Muskeldehnungen oft günstige Resultate.

Die Tenotomie der Muskeln wird von Little und Adams empfohlen, sodann besonders warm von Rupprecht, der davon in Verbindung mit orthopädischer Behandlung rasche Besserung sah. Rupprecht bezeichnet die Kinder zur Tenotomie geeignet, die bereits auf den Fusspitzen zu gehen begonnen haben (also leichtere Fälle), deren Füsse aber noch keine dauernde Deformität besitzen. In seinen Fällen verschwand regelmässig der Fussklonus nach der Tenotomie (auch in unsern Fällen) und „stellte sich die active Beweglichkeit des Sprunggelenkes dauernd wieder her". Zur Bekämpfung des Adductorenkrampfes wenden einige Chirurgen auch die Tenotomie an; oft genügt es Querhölzer zwischen den gespreizten Oberschenkeln anzubringen oder noch besser monatelang jede Nacht die Beine durch seitliche Züge zu spreizen (Rupprecht). Hilft dies nicht, so lässt die Tenotomie auch nicht viel Besserung erwarten.

Galvanisation des Rückenmarkes empfiehlt Erb in Form schwacher stabiler absteigender Ströme. Förster und Rupprecht loben sie. Einige Fälle von Herrn Prof. Hagenbach besserten sich während dieser Behandlung. Der Versuch wäre gerechtfertigt möglichst früh vorsichtige Galvani-

sation quer durch den Kopf anzuwenden, besonders bei frühgeborenen Kindern. Möglicherweise hätte der galvanische Strom einen günstigen Einfluss[1]) auf die nachträgliche Fortbildung der motorischen Centren und der daraus entspringenden Bahnen. Doch müsste man dabei sehr behutsam verfahren; Gaudard hat bei solcher Behandlung der cerebralen Kinderlähmung üble Zufälle eintreten sehen. Die Galvanisation der peripheren Nerven wird neben derjenigen des Rückenmarkes öfters gebraucht.

Der faradische Strom wird von Einigen abgerathen (besonders von d'Espine und Picot), von Andern gelobt (Lovett und Osler). Seeligmüller verwirft die Galvanisation, er sah vorübergehendes Nachlassen der Rigidität auf Faradisiren. Der faradische Strom wird nur auf die Muskeln applicirt und mag vielleicht in alten Fällen ihre Atrophie hemmen.

Warme Bäder vermindern bei der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen die Rigidität. Auch bei Kindern lobt man ihren Einfluss (Strohmeyer). Soolbäder haben zugleich eine allgemein tonisirende Wirkung.

Die empfehlenswertheste Behandlung wird ungefähr folgende sein: Passive Bewegungen der steifen Gelenke, besonders der Fussgelenke, täglich 2 mal einige Minuten hindurch vorzunehmen. Massage der Muskeln bei Neigung zu Atrophie und Schrumpfung. Häufige Muskelübungen und Gehversuche, zweckmässig in einem Laufstuhle von passender Schwere oder an Stöcken. In vorgeschrittenern Fällen käme allmähliche Redressirung der Füsse in festen Verbänden in Anwendung, gespreizte Beinlage während des Schlafes. Im Nothfall Achillotenotomie bei ausgewählten Fällen, ev. Stützapparate. Nebenbei können abwechselnd Galvanisation des Rückenmarks, Faradisiren der Muskeln und warme Soolbäder gebraucht werden. Jede Behandlung muss mit Ausdauer und Consequenz während Monaten und Jahren fortgeführt werden.

Litteratur über angeborene spastische Gliederstarre, soweit sie im Texte noch nicht angeführt ist:

1. Erb, Memorabilien XXII. 1877.
2. Senator, Eine eigenthümliche Affection der Unterextremitäten. Allg. med. Centralztg. 1877.

---

1) Man hat in neuerer Zeit einen günstigen Einfluss des constanten Stroms auf das Pflanzenwachsthum festgestellt.

3. Mills, Spasmodic infantile paralysis. New-York med. Rec. 1879.
4. Bradford, 2 Fälle von paralytischer Affection an Kindern. New-York med. Journ. 1880.
5. Wissing, fall af paral. spin. spast. Hosett 5 arigt Barn Hygiea 1881.
6. Hadden, On infantile spasmodic paralysis. Brain VI, 1884.
7. Catsaras, Etude sur un cas de paralysie spasm. infantile. Annales méd. psych. 1887 (uns nicht zugänglich).